

PERSISTIERENDER ATRIOVENTRIKULARKANAL

Diagnose und Operationsindikation

Hanna Cornelia Zierer

1975



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551910_0053

Aus der Kinderklinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. K. Betke

PERSISTIERENDER ATRIOVENTRIKULARKANAL

Diagnose und Operationsindikation

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

in der gesamten Medizin

vorgelegt von

Hanna Cornelia Zierer

München

1975



Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: Prof. Dr. K. Betke

Dekan: Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 4. 2. 1975

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINFÜHRUNG	1
1. Geschichte	1
2. Embryologie	2
3. Anatomie	5
4. Hämodynamik	13
5. Nomenklatur	13
6. Statistik	15
7. Zu dieser Arbeit:	16
Material und Methode	
II. PRÄOPERATIVE BEFUNDE - DIAGNOSTIK	22
1. Klinik	22
2. Auskultation und Phonokardiogramm	23
3. Elektrokardiogramm	24
4. Röntgenbild	31
5. Herzsondierung	31
6. Angiokardiogramm	34
III. OPERATIONSBEFUNDE UND OPERATIONSTECHNIK	38
IV. POSTOPERATIVE BEFUNDE	41
1. Klinische Resultate	41
2. Auskultation	41
3. Elektrokardiogramm	42
4. Röntgenbild	44
5. Zu den Todesfällen	45
V. DISKUSSION	47
1. Operationsalter	47
2. Mitralklappenanatomie	49
3. Pulmonaler Hochdruck	51
4. Vorhofdruckwerte	53
5. EKG-Zeichen	54

	Seite
6. Röntgenbild	55
7. Rechtsinsuffizienz	56
8. Begleitmißbildungen	56
9. Bündelung der Pulmonalarterie	57
10. Übersicht über die Risikofaktoren	58
VI. ZUSAMMENFASSUNG	61
VII. LITERATURVERZEICHNIS	63
VIII. PATIENTENVERZEICHNIS	77

ABKÜRZUNGEN

AKG	= Angiokardiographie
ASD	= Vorhofseptumdefekt
EKG	= Elektrokardiogramm
GUZ	= Gegenuhrzeigersinn
KAH	= Kombinierte Vorhofhypertrophie
KM	= Kardiomegalie
KAVK	= Kompletter A-V-Kanal
KVH	= Kombinierte Ventrikelpertrophie
LAD	= Linksachsenabweichung
LAH	= Hypertrophie des linken Vorhofs
LVH	= Linksventrikelpertrophie
MI	= Mitralinsuffizienz
MS	= Mitralstenose
PAVK	= Partieller A-V-Kanal
PS	= Pulmonalstenose
PH	= Pulmonaler Hochdruck
RAD	= Rechtsachsenabweichung
RAH	= Hypertrophie des rechten Vorhofs
RI	= Rechtsinsuffizienz
RSB	= Rechtsschenkelblock
RVH	= Rechtsventrikelpertrophie
TI	= Tricuspidalinsuffizienz
TS	= Tricuspidalstenose
VKG	= Vektorkardiogramm
VSD	= Ventrikelseptumdefekt

I. EINFÜHRUNG

1. Zur Geschichte

Der "Canalis Atrioventricularis Communis Persistens" ist seit über hundert Jahren bekannt. Die erste Beschreibung dieser Herzmißbildung stammt aus dem Jahr 1846 von Peacock (66). Nach weiteren Einzelveröffentlichungen wurde dann 1875 von Rokitansky erstmals eine größere Zahl von 10 Patienten beschrieben, deren Sektion das Vorliegen eines A-V-Kanals ergeben hatte (77).

Rokitansky nahm dabei bereits eine Einteilung in zwei Gruppen vor, welche der späteren Unterteilung in komplette und inkomplette Formen der Mißbildung entsprechen sollte. Im übrigen blieb der Herzfehler jedoch eine ausgesprochene Rarität: So wurden bis 1948 in 31 Einzeldarstellungen nur 50 Fälle beschrieben. Eine ausführliche Gesamt-sichtung dieses Krankengutes wurde unter Hinzufügung von fünf eigenen Fällen 1948 von Rogers und Edwards vorgenommen; diese Arbeit spiegelt zwar die damalige Hilflosigkeit der Medizin gegenüber diesem Herzfehler dokumentarisch wieder, gibt aber doch bereits einige wichtige Hinweise zur Diagnostik, wobei besonders die Ähnlichkeit der Befunde bei "einfachem" Vorhofseptumdefekt betont wird. Zu Anfang der 50er Jahre wurden dann bereits einige Versuche unternommen, Vorhofseptumdefekte vom A-V-Kanaltyp in Hypothermie zu operieren; wegen einer zu hohen Mortalitätsrate mußte jedoch davon wieder Abstand genommen werden (102).

In den folgenden Jahren wurde daher besonders an der klinischen Differentialdiagnostik zwischen den in Hypothermie gut operablen Vorhofseptumdefekten vom Ostium-Secundum-Typ und den dafür ungeeigneten Ostium-Primum-Defekten gearbeitet (2, 11, 65). Der erste Operationserfolg bei einem kompletten A-V-Kanal wird Lillehei zugeschrieben, dem am 6. August 1954 an einem siebzehn Monate alten Kind unter Zuhilfenahme des extrakorporalen Kreislaufes ein Verschluß der zentralen Septumdefekte des Herzens gelang (52, 53). Es handelte sich hier jedoch eher um eine weniger schwierige Form, bei welcher die Korrektur der Klappeninsuffizienz zu vernachlässigen war, und es

dauerte noch einige Jahre, ehe weitere Erfolge bei größeren Patientenzahlen und bei schwerer ausgeprägten Formen der Mißbildung beschrieben werden konnten. Während in den 50er Jahren noch vorwiegend an der Entwicklung feinerer Methoden der Differentialdiagnostik gearbeitet wurde, verlagerte sich dann in den 60er Jahren der Schwerpunkt der Arbeiten auf die Probleme der Chirurgie des A-V-Kanals, wobei sich die Notwendigkeit einer noch besseren, noch gezielteren Diagnostik ergab, mit der es möglich sein sollte, prognostisch günstige Formen von prognostisch ungünstigeren zu unterscheiden. Auf diese Weise konnte durch die Zusammenarbeit von Internisten, Chirurgen und Pathologen schon ein deutliches Absinken der Sterblichkeit nach Operationen erreicht werden - Rastelli berichtet von einem Absinken der Operationsmortalität von 60 % vor 1964 auf 20 % und darunter nach 1964 (73) - dennoch ist vorläufig erst ein Teil der Probleme der Diagnostik und der Chirurgie des A-V-Kanals gelöst.

2. Zur Embryologie

Die Umwandlung des primitiven Herzschauches (s. Abb. 1) in das spätere Vier-Kammersystem findet in einer sehr frühen und relativ kurzen embryonalen Phase statt, nämlich zwischen der 4. und der 6. Woche, beginnt also in einer Zeit, in welcher der größte Durchmesser des Herzens gerade 1 mm beträgt (38). Die hierfür notwendigen komplizierten Rotationsbewegungen der einzelnen Herzabschnitte haben nur eine geringe Bedeutung für die zur Diskussion stehenden Mißbildungstypen; entscheidend sind hier die Teilungs- und Septierungsvorgänge, welche in dem schmalen Verbindungsstück zwischen dem primitiven, gemeinsamen Vorhof und dem primitiven, gemeinsamen Ventrikel, dem sogenannten "Canalis Atrioventricularis Communis", einsetzen: Hier bilden sich zunächst an der vorderen und hinteren Wand die sogenannten Endokardkissen, zwei mesenchymale Gewebeknospen, die bald aufeinander zuwachsen, miteinander verschmelzen und dabei den gemeinsamen A-V-Kanal in zwei getrennte Kanäle, die späteren Trikuspidal- und Mitralostien, unterteilen (s. Abb. 2). In der weiteren Differenzierung bilden sich aus dem Gewebematerial dieser Endokard-

kissen links das anteriore Mitralsegel, rechts das septale Trikuspidalsegel sowie die dazugehörigen Chordae Tendineae, wobei jede Segelklappe Gewebe von beiden Endokardkissen erhält. Außerdem tragen die Endokardkissen bei zum Verschuß des Ostium Primum und zur Ausbildung des oberen, membranösen Anteils des Ventrikelseptums (1, 4, 58, 100). Fehlentwicklungen der Endokardkissen können also zahlreiche Defekte in der zentralen Herzregion zur Folge haben, - die im nächsten Abschnitt beschrieben werden.

Abb. 1: Primitiver Herzschauch

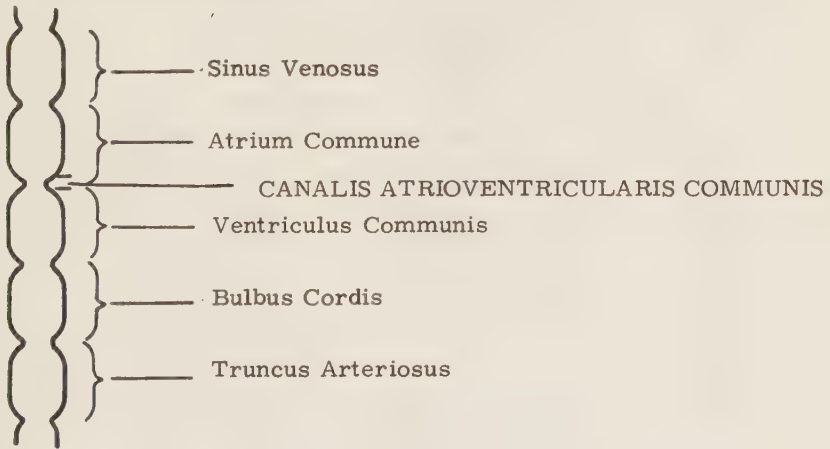
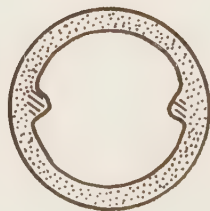


Abb. 2: CANALIS ATRIOVENTRICULARIS im Querschnitt:
Schema der Entwicklung der Endokardkissen

A.



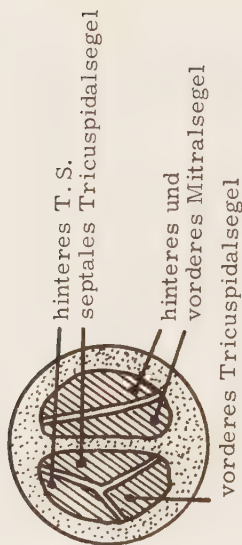
- a) hinteres und vorderes Endokardkissen wölben sich vor



- b) die lateralen Endokardkissen folgen

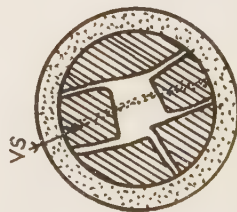


- c) hinteres und vorderes EKK verschmelzen und teilen den A-V-Kanal in Ostium mitrale (O.M.) und Ostium tricuspidale (O.T.)



- d) die Endokardkissen haben sich zu den entsprechenden A-V-Klappen differenziert

B.



Ergebnis bei mangelnder Verschmelzung der hinteren und vorderen Endokardkissen:
Es entsteht eine gemeinsame, 5-teilige A-V-Klappe

3. Zur Anatomie

Pathologisch-anatomisch lassen sich die Endokardkissendefekte in drei Hauptformen einteilen:

1. Komplette Form

Bleibt der Kontakt zwischen vorderem und hinterem Endokardkissen völlig aus, so resultieren Defekte im unteren Vorhofseptum und im oberen Ventrikelseptum, die zusammenhängen mit einer durchgehenden Spaltung des vorderen Mitralsegels und des septalen Trikuspidalsegels (s. Abb. 3). Die vor und hinter diesem Spalt gelegenen Klappenanteile bilden jeweils untereinander einheitliche trikuspidale-mitrale Klappen, die sich bandartig über das defekte Ventrikelseptum hinweg von einem Ventrikel zum anderen erstrecken. So entsteht eine gemeinsame, fünfteilige Atrioventrikularklappe für beide Ventrikel, die zwar unter Umständen relativ gut funktionieren, aber nur in den seltensten Fällen verhindern kann, daß bei dieser schwersten Form der Mißbildung Shuntverbindungen zwischen allen vier Herzkammern mit allen hämodynamischen Folgen auftreten.

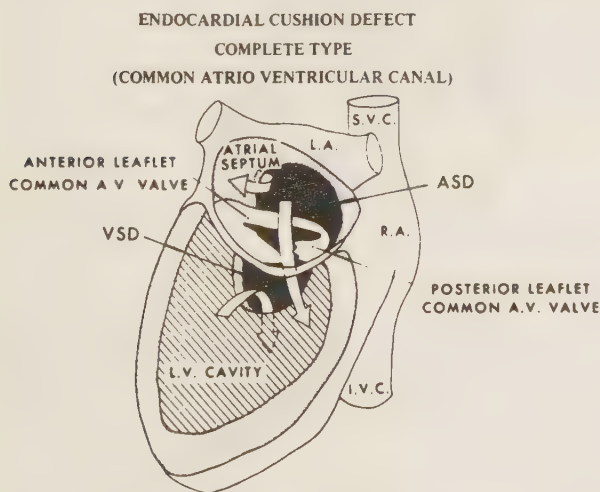


Abb. 3: Kompletter A-V-Kanal (41)

2. Partielle Form

Verschmelzen die Endokardkissen wenigstens teilweise miteinander, so resultieren weniger schwere Defekte (s. Abb. 4).

Im häufigsten Fall verbinden sich nur die rechts gelegenen Gewebeteile, während die links gelegenen getrennt bleiben. Dann findet sich ein Ostium-Primum-Defekt mit gespaltener Mitralis, während Trikuspidalis und Ventrikelseptum funktionsgerecht ausgebildet werden. Der umgekehrte Fall, bei dem nur die linken, und nicht die rechten, Kissenanteile miteinander verschmelzen, wird nur sehr selten beschrieben (51, 58).

RIGHT ATRIUM OPENED TO SHOW
PARTIAL FORM OF ATRIOVENTRICULAR CANAL
(OSTIUM PRIMUM ASD)

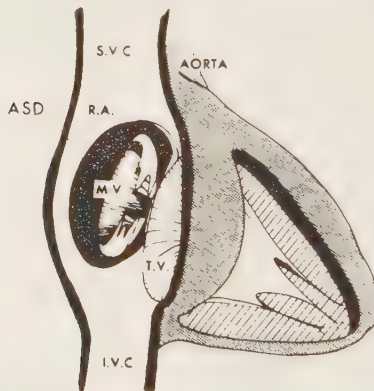


Abb. 4: Partieller A-V-Kanal

(Aus Quelle 41: International Society of Cardiology Classification of Heart Disease in Childhood, Groningen 1970)

3. Übergangsformen

Zu einem dritten anatomischen Formenkreis lassen sich schließlich alle Übergangsstufen rechnen, bei welchen die Endokardkissen nur in

einer schmalen mittleren Zone miteinander verschmelzen, so daß eine schmale Gewebebrücke zwischen vorderer und hinterer Klappe resultiert, welche dicht über dem oberen Ventrikelseptumrand verläuft. Mitralsegel und Tricuspidalsegel können gespalten sein, jedoch ohne Kontinuität; denn die Klappenringe bleiben intakt, - woraus auch folgt, daß Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt nicht miteinander in Verbindung stehen.

Zur Verdeutlichung seien im folgenden noch einige wesentliche Details über die Einzelemente der Mißbildung hervorgehoben:

a) Für den Vorhofseptumdefekt ist der tiefe Sitz und die halbmondförmige Begrenzung charakteristisch (1, 100). Der untere, gerade Rand wird bei den partiellen Formen durch den Anulus fibrosus, bei den kompletten Formen durch die gemeinsamen Klappenbänder und den oberen Rand des Ventrikelseptums gebildet, der halbelliptische obere Rand durch das restliche Vorhofseptum. Die Größe des Defektes jedoch ist variabel: Er kann so ausgedehnt sein, daß er kranial nur noch durch schmale Gewebesäume abgegrenzt wird oder daß überhaupt kein Vorhofseptum mehr erkennbar ist (2, 26); dieser Fall eines Cor triloculare biventriculare wird jedoch von den meisten Autoren nicht mehr als reiner Endokardkissendefekt gewertet, sondern als eigene Mißbildung, für den der Endokardkissendefekt sekundär ist (65). In anderen Fällen ist der Defekt so schmal und dicht über der Klappenebene gelegen, daß keine nennenswerte interatriale Kommunikation zustande kommt (58).

b) Der Ventrikelseptumdefekt liegt immer direkt unterhalb der A-V-Klappen bzw. dem sie trennenden Spalt. Betroffen ist das membranöse Septum, gelegentlich auch das muskuläre Septum. Das Ventrikelseptum erscheint dabei konkav ausgeschnitten (65). Der Ventrikelseptumdefekt ist meistens kleiner als der Vorhofseptumdefekt, häufig nur schlitzartig, ein andermal von ausgedehnter Größe (29, 36). Seine sehr unterschiedliche hämodynamische Wirksamkeit hängt aber nicht nur von seiner Größe ab, sondern auch von der variablen Befestigung der A-V-Klappen am oberen Rand des Ventrikelseptums. Häufig ziehen vor allem von der hinteren A-V-Klappe zahlreiche kurze, dicke, z.T.

untereinander verwachsene Sehnenfäden zum Ventrikelseptum, die so dicht stehen können, daß jegliche interventrikuläre Kommunikation verhindert wird (4, 29, 100). In anderen Fällen sind die Klappen so fest mit dem oberen Rand des defekten Ventrikelseptums verwachsen, daß als Vorhofseptumdefekt erscheint, was in Wirklichkeit auf einem Gewebemangel des Ventrikelseptums beruht (58).

c) Von besonderem chirurgischen Interesse ist die "Spaltbildung" in den A-V-Klappen:

Das Mitralsegel wird nur selten, wie ursprünglich angenommen, in gleiche Hälften unterteilt. Meist liegt der größere Anteil antero-superior vor dem Spalt (15, 56). Der hintere - posteroinferiore - Anteil kann so kümmerlich ausgebildet sein, daß er kaum vom posteromedialen Kommissurengewebe einer normalen Mitralklappe zu unterscheiden ist (32, 56). Aber auch die umgekehrte Aufteilung des Gewebes ist beschrieben worden (1). Mitunter findet man sogar die völlige Aplasie einer "Halbklappe" (1). PAUL beschreibt den Fall einer komplexen Polysegmentierung der Mitralis (65). Gelegentlich wird eine gitterförmige bzw. siebartige Durchlöcherung des vorderen Mitralsegels beobachtet (2, 4, 26). Der größere Anteil eines gespaltenen Tricuspidalsegels befindet sich dagegen stets posteroinferior hinter dem Spalt (56, 73, 68).

Form und Größe des Spaltes variieren ebenfalls:

Manchmal handelt es sich um einen nur schlitzförmigen, hämodynamisch unwirksamen, klinisch nicht nachweisbaren "Einschnitt", in anderen Fällen findet man eine Keilform, wobei die Keilspitze lumen- oder septumwärts gerichtet sein kann (64, 26). Je schwerer die Mißbildung, desto breiter wird der Spalt und desto weiter reicht er, unter Einbezug des Anulus Fibrosus, auf die rechte Seite hinüber. Auch wenn der Spalt sich allein auf die Mitralseite beschränkt, ist das Tricuspidalsegel häufig in irgendeiner Weise leicht deformiert (37, 65).

Die Ränder des Spaltes sind oft verdickt, eingerollt, unregelmäßig eingerissen oder mit Knötchen besetzt - wodurch eine chirurgische Adaption sehr erschwert werden kann. Auch die Klappenflächen weisen häufig unregelmäßige Verdickungen von teilweise fleischerer

Konsistenz auf (1, 65).

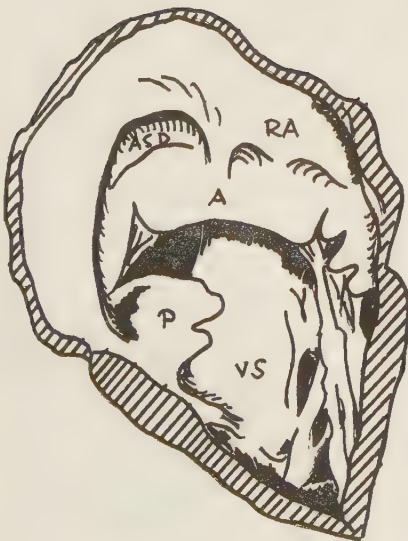
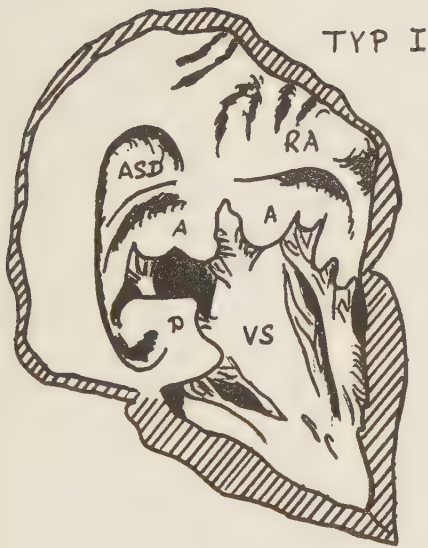
d) Große Bedeutung für die Diagnostik hat die gleichzeitige Verlängerung und Einengung der aortalen Ausflußbahn des linken Ventrikels. Die Verlängerung kommt zustande durch eine Tieferstellung beider A-V-Klappen, insbesondere des vorderen Mitralsegels (58, 64). Die Einengung wird bedingt durch einen anomalen Ansatz des vorderen Mitralsegels: Während im Normalfall diese Ansatzlinie an der Aortenwurzel gegenüber der linken Aortenklappe und der linken Hälfte der hinteren Aortenklappe verläuft und von dort schräg über den Ausflußtrakt des linken Ventrikels zum hinteren, oberen Ventrikelseptumrand führt, erstreckt sich bei Endokardkissendefekten diese Ansatzlinie bis zum Ansatz des gesamten hinteren Aortensegels und führt von dort bereits zum vorderen Teil des oberen Ventrikelseptums (4, 32) - s. Abb. 7. Dieser anomale Ansatz hat außerdem zur Folge, daß das anterosuperiore Mitralsegel an der gleichen Stelle am Ventrikelseptum inseriert wie das septale Tricuspidalsegel; erst dadurch wird die häufige Verschmelzung beider zu einem gemeinsamen vorderen A-V-Segel möglich.

e) Besonders wichtig für das operative Vorgehen ist schließlich die Kenntnis abnormer Sehnenfäden und Papillarmuskeln, über welche die mittleren, septumnahen Partien der gemeinsamen A-V-Klappen beim kompletten A-V-Kanal in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt werden. Diese Sehnenfäden zeigen zahlreiche Abwandlungen hinsichtlich Anzahl, Länge, Dicke, Anordnung und Ansatz; teilweise anastomosieren sie untereinander oder strahlen aus in verschiedene Richtungen, wobei sie manchmal sogar das Ventrikelseptum überkreuzen (1, 3, 26).

Bei aller Vielfalt dieser Möglichkeiten konnte RASTELLI einige Gesetzmäßigkeiten entdecken, die eine Einteilung der kompletten Formen von A-V-Kanal in drei Gruppen erlauben (Tab. 1, Abb. 6).

Tabelle 1: Einteilung der kompletten Formen von A-V-Kanal

	Typ I	Typ II	Typ III
Gestalt der vorderen A-V-Klappe	deutliche Untergliederung in mitrale und tricuspidale Portion; die Klappenanteile haben etwa Dreiecksform		Mitral- und Tricuspidalanteil bilden völlige Einheit; die Klappe hat rechteckige oder trapezoidale Gestalt
Befestigung der mittleren Chordae tendineae der vorderen A-V-Klappe	kurzer Ansatz am Kamm des VS oder an einem konalen Papillarmuskel im RV	Ansatz an einem anomalen Papillarmuskel des RV vorne, dicht am VS	keine Befestigung am Septum oder an Papillarmuskel; Klappe schwebt frei
Kombination mit anderen Herzfehlern	selten	selten	häufig
stat. Häufigkeit (bei RASTELLI)	70 %	15 %	15 %

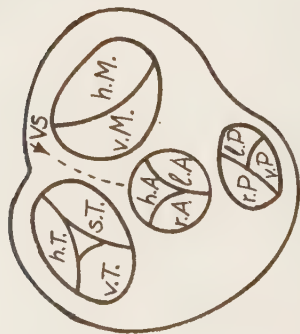


A: VORDERE A-V-KLAPPE
P: HINTERE

Abb. 6: RASTELLI: Komplette Formen

Abb. 7:

a)



Ventilebene des Herzens

Normale Lage der Herzklappen.

Erkl.: h. T. }

v. T. }

s. T. }

hinteres, vorderes bzw. septales Tricuspidalsegel

h. M. }

v. M. }

hinteres bzw. vorderes Mitralsegel

h. A. }

l. A. }

r. A. }

hintere , rechte bzw. linke Aortenklappe

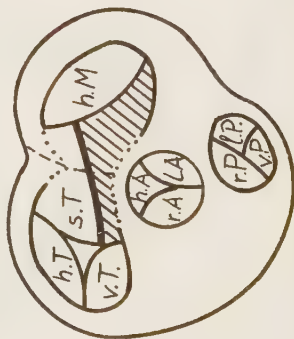
r. P. }

l. P. }

v. P. }

rechte, linke bzw. vordere Pulmonalklappe

b)



Situation bei A-V-Kanal:

Ansatz der anterosuperioren Portion des gespaltenen vorderen

Mitralsegels ist verlagert, engt Ausflußbahn des linken Ventrikels ein, nähert sich dem Ansatz der vorderen Portion des septalen Tricuspidalsegels (s. Text)

4. Zur Hämodynamik

Nach der Beschreibung der anatomischen Störungen bedarf es keiner ausführlichen Schilderung der Hämodynamik mehr, welche jeweils durch die Zahl der intrakardialen Shuntflüsse und ihre Größenrelationen bestimmt wird. Abbildung 8 (nach BURCHELL) soll die verschiedenen Shuntrichtungen veranschaulichen. Der hier erkennbare, mehrfache Links-Rechts-Shunt bedeutet für das rechte Herz und das Lungengefäßsystem eine erhebliche Volumenbelastung, die schließlich zur pulmonalen Hypertonie mit Shuntumkehr und Zyanose führt.

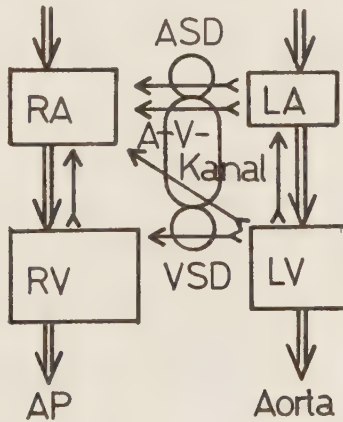


Abb. 8: Schema zur Hämodynamik (nach BURCHELL)

5. Zur Nomenklatur

In der Nomenklaturfrage herrschte jahrelange Uneinigkeit, so daß jeder wissenschaftlichen Arbeit erst eine Erläuterung der verwendeten Terminologie vorangehen mußte. Eine Übersicht über die am häufigsten gebrauchten Bezeichnungen gibt die Tabelle 2. Erst 1970 hat die "International Society of Cardiology" eine Nomenklaturempfehlung festgelegt, welche die Verwirrung beenden dürfte (41). Dazu die folgende Tabelle (3):

Tab. 2: Frühere Nomenklaturempfehlungen bei A-V-Kanal

Defektkonstellation	Wakai & Edwards (1956)	Campbell & Missen (1957)	Paul (1958)	Burchell (1960)	Sommerville (1964)	Levy (1964)
Vorhofseptumdefekt + Spalt des vorderen Mitralsegels oder + Spalt des septalen Tricuspidalsegels	persistierender A-V-Kanal, partielle Form	Endokardkissen Defekt, Grad 1	Ostium Primum Persistens mit Spaltung der Mitralklappe	partieller A-V-Kanal	Atrioventrikulärer Defekt vom Ostium-Primum-Typ	Inkompletter A-V-Kanal
Vorhofseptumdefekt + Ventrikelseptumdefekt + Mitralklappenspalt + fakultativ Tricuspidalklappenspalt (Klappenring intakt)	persistierender A-V-Kanal, Übergangsform	Endokardkissen Defekt, Grad 2	Ostium Primum Persistens mit Spaltung von Mitralklappenring und Tricuspidalsegel	kompletter A-V-Kanal		
Zusammenhängender Septumdefekt in der zentralen Herzregion, der alle Herzkammern betrifft, + durchgehender Spalt von Mitralis u. Tricuspidalis	Persistierender A-V-Kanal, komplette Form	Endokardkissen Defekt, Grad 3	persistierender A-V-Kanal		Atrioventrikulärer Defekt vom A-V-Kanal-Typ	kompletter A-V-Kanal

Tab. 3: ENDOKARDKISSENDEFEKTE - Einteilung von 1970 (41)

PARTIELLE FORM: Ventrikelseptumdefekt vom A-V-Kanaltyp
 und/oder Ostium-Primum-Defekt " "
 und/oder Spaltbildung im vorderen Mitralsegel
 und/oder fehlendes bzw. defektes septales Tricus-
 pidalsegel

KOMPLETTE FORM: gemeinsame Atrioventrikularklappe
 und Ostium-Primum-Defekt
 und Ventrikelseptumdefekt

Nach dieser Empfehlung wird zum Endokardkissendefekt also auch der isolierte Vorhof- und der isolierte Ventrikelseptumdefekt ohne Klappenbeteiligung sowie der isolierte Klappendefekt ohne Septumbeteiligung gerechnet, soweit es sich um typische Defektbildungen mit den oben beschriebenen Kennzeichen handelt.

In die vorliegende Untersuchung werden dagegen nur diejenigen partiellen Formen miteinbezogen, bei denen sowohl ein Defekt von Mitralsegel- oder Trikuspidalklappe als auch ein Septumdefekt bestanden, Formen also, bei denen hämodynamisch ein direkter Rückstrom des Blutes aus dem linken Ventrikel in den rechten Vorhof über den eigentlichen "persistierenden A-V-Kanal" stattfindet. Aus diesem Grund wird in dieser Arbeit nicht von partiellen und kompletten Endokardkissendefekten, sondern, im eingeeengten Sinn, nur von partiellem und komplettem A-V-Kanal gesprochen.

6. Zur Statistik

Herzmißbildungen vom A-V-Kanaltyp machen etwa 2 - 4 % aller angeborenen Herzfehler aus (79). Rechnet man Randformen hinzu, so kommt man auf 5 - 6 % (47, 104).

Dabei entfallen 60 - 80 % auf die partiellen Formen, die damit 2- bis 4mal häufiger sind als die kompletten Formen (22, 26, 29, 36, 51, 62, 80, 94, 104).

Genaue statistische Angaben über die durchschnittliche Lebenserwartung liegen nicht vor. Übereinstimmend wird jedoch in zahlreichen Arbeiten berichtet, daß bei den kompletten Formen ein Überleben des Kindesalters selten ist (6, 26, 65, 82, 104), während Patienten mit partiellem A-V-Kanal im allgemeinen das frühe Erwachsenenalter (3. Dekade) oder, bei günstiger Defektkonstellation ein mittleres Lebensalter von ca. 50 Jahren erreichen (82, 85, 65). Im Hinblick auf diese eingeschränkte Lebenserwartung, die durch das Auftreten eines medikamentös nicht beeinflussbaren pulmonalen Hochdrucks bestimmt wird, muß eine frühzeitige und vollständige operative Korrektur, soweit irgend möglich und dem Risiko nach vertretbar, unbedingt angestrebt werden.

7. Zu dieser Arbeit

In der Kardiologischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik München wurden in 15 Jahren (von Januar 1957 bis Oktober 1972) bei 3780 Herzkatheteruntersuchungen 78 Patienten mit A-V-Kanal gefunden. Davon konnte bis zum Oktober 1972 eine Auswahl von 33 Patienten operiert werden, davon 11 mit tödlichem Ausgang. Die übrigen Patienten gliedern sich in drei Gruppen: Einige sind schon vor Erreichen eines operationsfähigen Alters verstorben; die anderen warten entweder auf den bereits geplanten Operationstermin oder stehen, bei konservativer Behandlung, in regelmäßiger ambulanter Kontrolle, nachdem eine Operation wegen eines pulmonalen Hochdrucks oder anderer Risikofaktoren wegen abgelehnt werden mußte.

Mit diesen wenigen Zahlen ist die Problematik, die sich bei der Auswahl der für eine erfolgreiche Operation geeignet erscheinenden Patienten stellt, bereits umrissen. Die vorliegende Arbeit soll dazu dienen, die Fragen, welche sich bei der Operationsindikation ergeben, anhand des klinikeigenen Krankengutes nochmals zu überdenken.

Dabei werden nur die Fälle herangezogen, deren Diagnose operativ gesichert werden konnte. Es werden jeweils Anamnese und Befund, Röntgenbild, Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm sowie die Ergebnisse der Herzsondierung und der Angiokardiographie ausgewertet.

Dabei werden zunächst die präoperativen Befunde im Hinblick auf ihre diagnostische Bedeutung dargestellt, danach werden die Operationsergebnisse aufgezeigt und mit den präoperativen Befunden korreliert. Die Gültigkeit der dabei möglichen Folgerungen wird mit den Erfahrungen anderer Gruppen diskutiert.

Zum Patientengut

Von den insgesamt 78 Patienten mit A-V-Kanal wurden 33 Kinder im Alter von 6 Monaten bis zu 14 Jahren operiert. In zwei Fällen wurde eine Palliativoperation - die Bändelung der Arteria Pulmonalis - vorgenommen. In den übrigen Fällen handelte es sich um Korrektur-Operationen.

Tab. 4: Übersicht über die durchgeführten Operationen

	keine Operation	Korrektur-Op.	Palliativ-Op.
partieller AVK	31	28	1
kompletter AVK	14	3	1
Gesamtzahl	45	31	2

Von den 33 operierten Kindern hatten vier die komplette Form der Mißbildung, die übrigen 29 gehörten zum partiellen Typ. Dieses Verhältnis entspricht jedoch nicht dem tatsächlichen Verhältnis der partiellen zu den kompletten Formen, da bei den letzteren die Operationsindikation zurückhaltend gestellt wurde. Die Angaben der Literatur, nach welchen die partiellen Formen 2- bis 4mal häufiger sind als die kompletten (s. o.), bestätigten sich dagegen bei der Gesamtzahl der

Patienten: Hier betrug das Verhältnis von partiellen zu kompletten Formen 60 : 18.

Die Geschlechtsverteilung zeigte ein leichtes Überwiegen des weiblichen Geschlechtes und entsprach damit den Beobachtungen anderer Untersucher (34, 36, 51, 73, 82, 94, 96).

Tab. 5: Übersicht über die Geschlechtsverteilung

	weiblich	männlich
1. Nicht operierte Patienten		
- partieller AVK	18	13
- kompletter AVK	8	6
zusammen	26	19
2. Operierte Patienten		
- partieller AVK	17	12
- kompletter AVK	2	2
zusammen	19	14
3. Gesamtzahl	45	33

Neun von 33 operierten Kindern, also 27,2 %, wiesen zusätzliche kardiovaskuläre Mißbildungen auf (s. Tab. 6 und 7). Auch in der Literatur wird die Kombination von A-V-Kanal mit anderen Anomalien des Herzens und der großen Gefäße häufig beschrieben; der Anteil am Operationsgut verschiedener Kliniken liegt im Mittel bei 30 % (1, 6, 11, 16, 51, 54, 64, 69, 70).

Tab. 6: Art der kombinierten kardiovaskulären Mißbildungen

Ostium-Sekundum-Defekt	3	Gemeinsamer Vorhof	1
Pulmonalstenose	3	Subvalvuläre Aortenstenose	1
Cava-Anomalien	3	Mitralstenose	1
		Doppeltes hinteres Mitral-segel	1

Von den operierten Kindern hatte nur eines ein Down-Syndrom. Unter den gesamten 78 Patienten mit der Diagnose eines A-V-Kanals waren dagegen zwölf mongoloide Kinder - siehe Tabelle 7.

Tab. 7: Kardiovaskuläre Begleitfehler und Morbus Down

	Kardiovaskuläre Begleitfehler	Down-Syndrom
Nicht operierte Patienten		
- partieller AVK (31)	7	4
- kompletter AVK (14)	4	7
zusammen (45)	11	11
Operierte Patienten		
- partieller AVK (29)	7	1
- kompletter AVK (4)	2	-
zusammen (33)	9	1
Gesamtzahl (78)	20	12

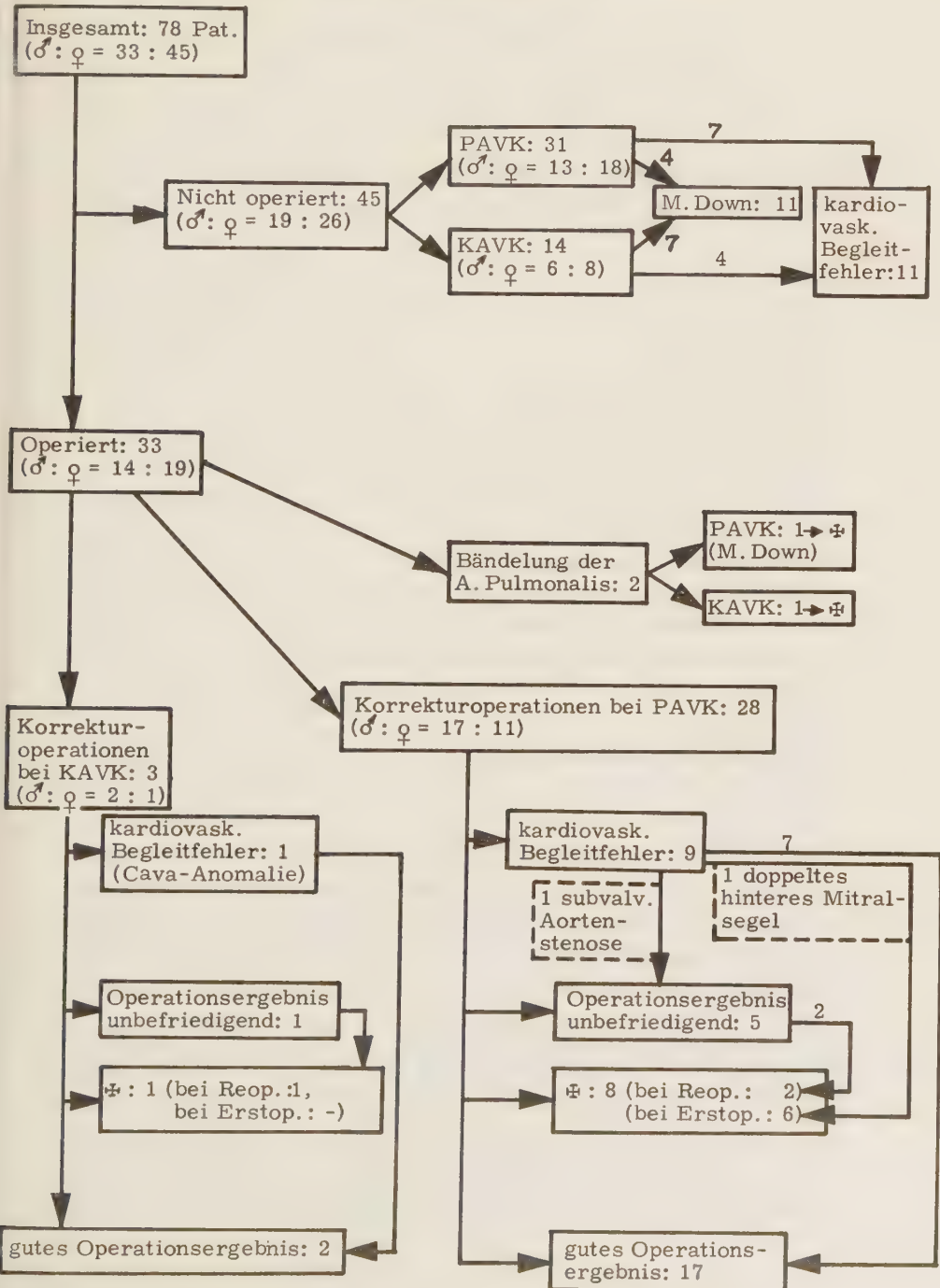
Während einige Herzfehler, wie z. B. die Transposition der großen Gefäße, bei M. Down seltener vorkommen als in der Normalbevölkerung, gehört der A-V-Kanal, vor allem die komplette Form, zu den Herzfehlern, die bei Mongolismus bevorzugt angetroffen werden (25, 104). So fand Cullum (25) bei 139 mongoloiden Kindern mit Herzfehlern bei 24,5 % einen A-V-Kanal, bei 32,4 % Ventrikelseptumdefekte und bei 20,1 % Vorhofseptumdefekte. Da nicht untersucht wurde, wieviel Septumdefekte vom A-V-Kanaltyp waren, liegt der wahre Anteil wohl noch höher. KEITH (43) gab eine Wahrscheinlichkeit von 30 - 50 % an, daß mongolide Kinder mit Herzfehler einen A-V-Kanal aufweisen. Umgekehrt werden bei komplettem A-V-Kanal in 30 - 37 % der Fälle Kinder mit Down-Syndrom gefunden (88, 92, 100).

Auch extrakardiale Begleitmißbildungen scheinen bei A-V-Kanal nicht selten zu sein. So hatten unter den Gesamtpatienten drei Kinder Augenmißbildungen - Strabismus, Iriskolobon, Katarakta-, drei Kinder Nie-

renmißbildungen - Hydronephrose, Doppelnieren -, ein Kind Gaumenspalte und Ohrenmißbildung, und in einem anderen Fall fanden sich Epikanthus, Hypertelorismus, Pterygium Collis, Cubita Valga und Minderwuchs kombiniert.

Einen Gesamtüberblick über das klinikeigene Patientengut mit A-V-Kanal gibt die Abbildung auf Seite 21.

Abb. 9: Gesamtübersicht über das Patientengut mit A-V-Kanal



II. PRÄOPERATIVE BEFUNDE

1. Klinik

Tabelle 8 gibt eine Übersicht über die klinischen Befunde bei den 33 Patienten mit A-V-Kanal (29 partiell, 4 komplett).

Tab. 8

	partielle Form	komplette Form
Wachstumsrückstand	14	2
Untergewicht	23	4
Anfälligkeit für Infektionen der Atemwege	16	1
Vorzeitige Ermüdbarkeit	13	3
Belastungsdyspnoe	14	3
zeitweise Ruhedyspnoe	3	1
leichte periphere Belastungs- zyanose	13	2
leichte periphere Ruhezyanose	7	2
Herzbuckel	17	4
tastbares systolisches Schwirren	13	3
Hockstellung	2	-
Stauungszeichen (rechtskardial)	9	2

Das klinische Gesamtbild umfaßte sowohl schwere wie auch nahezu asymptomatische Verläufe. In den meisten Fällen wurde der Herzfehler innerhalb der ersten zwei Lebensjahre entdeckt. Dabei führten entweder Trinkschwierigkeiten im Säuglingsalter und unterschiedlich ausgeprägte kardiale Dystrophie oder gehäufte respiratorische Infekte zum Arzt. Eine Leistungsminderung bzw. eine leichte Ermüdbarkeit wurde meist erst im Schulalter auffällig. Eine Hockstellung wurde nur bei zwei Kindern im Alter von 10 bzw. 13 Jahren beobachtet.

Über die Häufigkeit der einzelnen Symptome einer kardialen Beeinträchtigung orientiert im übrigen die Tabelle 8.

2. Auskultation und Phonokardiogramm

Tab. 9 gibt eine Übersicht über die Geräuschbefunde :

	partielle Form (29)	komplette Form (4)
Systolikum	29	4
Diastolikum	23	3
Fixierte Spaltung des zweiten Herztones	23	1
Pulmonaldehnungston	3	-
3. Herzton	3	1

Am deutlichsten und relativ konstant ist ein pansystolisches, etwas rauhes Geräusch, dessen Punctum Maximum zwischen Herzspitze und Brustbein bzw. am linken Sternalrand liegt (2, 65, 76).

Etwas weicher und blasender im Charakter ist es über der Herzspitze und im 2. Interkostalraum links zu hören (48, 65, 103). Häufig ist eine Fortleitung in die Axilla (23, 87). BALSAC beobachtete in 6 von 8 Fällen eine Fortleitung zum Rücken bis zur Lendenwirbelsäule, in einigen Fällen bis zum Kreuzbein (2).

Die Aufschlüsselung dieses Systolikums ist allerdings am Patienten nicht immer möglich, da systolische Geräusche bei A-V-Kanal von der Mitralsuffizienz, von einer relativen Pulmonalstenose, von einem Ventrikelseptumdefekt und von einer Tricuspidalsuffizienz verursacht werden, sich überlagern und ineinander übergehen können. Meistens ist jedoch ein mehr bandförmiges, apikales Mitrargeräusch von dem eher spindelförmigen, basalen Systolikum der Pulmonalstenose abzugrenzen.

Erschwerend auf die Beurteilung des Mitralsuffizienzgeräusches wirken auch die häufige anomale Fortleitung zum linken Sternalrand - anstatt in die Axilla! - und die gelegentliche, sonst nur bei Trikuspidalsuffizienz nachweisbare respiratorische Verstärkung des Geräusches, deren Ursache darin zu sehen ist, daß regurgitierendes Blut aus dem linken Ventrikel durch die gespaltene Mitralklappe und den

tief gelegenen Vorhofseptumdefekt wie im Düsenstrahl direkt an die laterale Wand des rechten Vorhofs geschleudert wird (2, 87).

Die diastolischen Geräusche haben ihr Punktum Maximum ebenfalls zwischen Apex und Sternum und beruhen häufiger auf einer relativen Trikuspidalstenose als auf einer relativen Pulmonalinsuffizienz bei pulmonalem Hochdruck oder starker Erweiterung der rechten Ausflußbahn (2, 48, 63). Bei sehr großem rechten Ventrikel können diese Geräusche so gut über Apex und Axilla gehört werden, daß sie Mitralstenosegeräusche vortäuschen können (64).

Im übrigen wird aus der Tabelle deutlich, daß der A-V-Kanal einerseits Befunde zeigt, wie sie typisch für Ostium-Sekundum-Defekte sind - Pulmonaldehnungston, Systolikum am linken Sternalrand, fixierte Spaltung des 2. Herztones über der Pulmonalklappe -, daß aber andererseits Befunde, die beim Sekundumdefekt nicht anzutreffen sind, aber typisch für Primumdefekt mit Mitralinsuffizienz wären - apikales Systolikum, protodiastolischer Füllungston eines dilatierten linken Ventrikels, Engerwerden und Verschwinden der Spaltung des 2. Herztones bei Erhöhung des pulmonalen Gefäßdruckes - äußerst inkonstant sind (108).

In jedem Fall müssen wegen der Vieldeutigkeit und der Inkonstanz der Befunde weitere Mittel der Herzdiagnostik eingesetzt werden.

3. Zum Elektrokardiogramm

In den meisten Fällen bietet bereits das EKG Befunde von hohem diagnostischen Wert (1, 6, 7, 10, 13, 16, 17, 31, 33, 37, 40, 47, 64, 80, 85, 91, 95, 96).

Tabelle 10 gibt eine Übersicht über die EKG-Befunde:
(29 EKG bei partiellem, 4 EKG bei komplettem A-V-Kanal)

Tab. 10

	partielle Form	komplette Form
Sinusrhythmus	26	4
A-V-Knotenrhythmus	2	-
Ventrikuläre Extrasystolen	2	-
Vorhofflattern	1	-
Linksachsenabweichung von QRS	27	4
Rechtsachsenabweichung von QRS	2	-
inkompletter Rechtsschenkelblock	29	4
frontale Vektorschleife im GUZ	23	4
A-V-Block 1. Grades	17	2
Q-Zacken in V ₆	18	3
P-dextrokardiale	7	1
P-mitrale	10	1
P-kardiale	4	2
leichte kombinierte Ventrikelhypertrophie ohne Seitenbetonung	9	-
deutliche kombinierte Ventrikelhypertrophie ohne Seitenbetonung	7	3
überwiegend Rechtsventrikelhypertrophie	6	1
überwiegend Linksventrikelhypertrophie	7	-

a) Zum Rhythmus

Von unseren 33 Patienten zeigten 30 einen Sinusrhythmus, zwei einen A-V-Knotenrhythmus, zwei neigten zu ventrikulären Extrasystolen, und ein Kind hatte Vorhofflattern mit relativ konstanter Überleitung.

Auch in der Literatur wird berichtet, daß A-V-Kanal-Patienten fast immer einen regelmäßigen Sinusrhythmus haben (51). Erst bei Patienten über 30 Jahren sollen Rhythmusstörungen deutlich zunehmen. Vorhofflimmern und kompletter A-V-Block bilden dann die häufigste Todesursache. Dies wird erklärt durch eine fibröse Bindegewebsre-

aktion am Rande des Septumdefektes, die ihrerseits eine Folge der hier ständig stattfindenden Wirbelbildung ist, welche das oberflächlich am hinteren und unteren Rand des Vorhofseptumdefektes verlaufende Hissche Bündel in Mitleidenschaft zieht (85). Findet sich bei jüngeren Patienten eine Abweichung vom Sinusrhythmus, so soll man daran denken, daß sich sekundär durch Dilatation des Klappenringes eine Trikuspidalinsuffizienz gebildet haben könnte (85). Im übrigen soll Vorhofflimmern bei Ostium-Primum-Defekten zeitlich gesehen früher, aber prozentual seltener auftreten als bei Ostium-Sekundum-Defekten (85).

b) Zum QRS-Komplex

Das Auftreten eines überdrehten Linkstypes, bei uns in 31 von 33 Fällen, wird auch in der Literatur bei 80 % - 100 % der Patienten beschrieben (1, 6, 7, 10, 16, 31, 34, 51, 65, 73, 91, 92, 96).

Aus Statistiken, die komplette und inkomplette Formen getrennt anführen, läßt sich folgern, daß die Linksachsenabweichung der kompletten Formen im Durchschnitt stärker ist als die der inkompletten, jedoch ohne daß sich Richtwerte zur Unterscheidung beider angeben ließen (51, 73, 91). Bei uns hatten 2 der 4 kompletten Typen eine stärkere Linksachsenabweichung als das Gros der partiellen Formen.

Ein konstanter Befund war der inkomplette Rechtsschenkelblock bei allen Kindern. Während man eine Linksachsenabweichung von QRS auch bei anderen angeborenen Herzfehlern findet, - V.a. bei Trikuspidalatresie, hypoplastischem rechten Ventrikel + Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, gelegentlich auch bei korrigierter Transposition der großen Gefäße und Situs Inversus (92) - ist bei A-V-Kanal in etwa 80 % die Kombination des überdrehten Linkstyps mit inkomplettem Rechtsschenkelblock auffallend, die sich in dieser Häufigkeit und Regelmäßigkeit sonst bei keinem Herzfehler findet, außer sehr selten bei Trikuspidalatresie, hypoplastischem rechten Ventrikel und Ventrikelseptumdefekt vom A-V-Kanaltyp (7, 17, 65, 91). Im Gegensatz dazu zeigen Ostium-Sekundum-Defekte in 65 % der Fälle

die Kombination von inkomplettem Rechtsschenkelblock mit Rechtsachsenabweichung (10, 80).

Sehr charakteristisch ist ferner der Verlauf der QRS-Schleife in der Frontalebene im Vektorkardiogramm (10). Im typischen Fall liegt diese Schleife oberhalb der "Nullinie", mit dem Hauptteil im linken oberen Quadranten, bei einer Verlaufsrichtung im Gegenuhrzeigersinn (7, 10, 17, 31, 43, 52, 65, 80, 96). Die initialen Vektoren von QRS weisen zwar häufig kurz nach unten, wenden sich jedoch sehr rasch, innerhalb der ersten 0,04 Sekunden, in den linken oberen Quadranten (17, 92). Die Geschwindigkeit, mit der sich die Schleife dann nach rechts wendet, hängt ab vom Grad der Rechtshypertrophie (17). Auch dieses Phänomen hat Bedeutung für die Differentialdiagnose zwischen Ostium-Primum- und Ostium-Sekundum-Defekten, insofern bei letzteren die frontale Vektorschleife größtenteils unter der Nullinie im Uhrzeigersinn verläuft. Bei uns ließ sich in 27 Fällen eine frontale Vektorschleife im Gegenuhrzeigersinn ermitteln; das entspricht also 81 %. Von den sechs Ausnahmen hatten jedoch 4 die typische Linksachsenabweichung und den inkompletten Rechtsschenkelblock, bei den anderen handelte es sich um extreme Lagetypen (- 163 bzw. + 135 Grad).

Die "Trias": Überdrehter Linkstyp + inkompletter Rechtsschenkelblock + frontale Vektorschleife im Gegenuhrzeigersinn kommt bei anderen Herzfehlern praktisch nicht vor (7, 17, 92, 96). Nur bei alten Menschen mit Linksventrikelhypertrophie und Koronarinsuffizienz soll ein ähnliches Bild gefunden werden können (31, 96). Diese drei Besonderheiten des QRS-Komplexes, welche auf eine angeborene Verlaufsanomalie des Hischen Leitungsbündels zurückgehen (s. u.), sind damit so charakteristisch, daß ihr Fehlen an der Richtigkeit der Diagnose zweifeln lassen muß (10).

Dabei wurden Ausnahmen bei komplettem A-V-Kanal noch seltener beobachtet als bei partiellen Formen (51). Die Ausnahmen in unserer Serie gehörten ebenfalls zu den partiellen Typen.

Um eine Erklärung der Linksachsenabweichung von QRS und um eine

Korrelierung mit den anatomischen Befunden haben sich zahlreiche Autoren bemüht:

Die vor allem von BLOUNT (9), MILNOR und BERTRAND (59), CAMPBELL und MISSEN (20), COOLEY (21) u.a. in den Jahren 1956 - 1958 vertretene Theorie, daß die Linksachsenabweichung (LAD) die unmittelbare Folge von Mitralinsuffizienz und Ventrikelseptumdefekt darstelle, wurde von TOSCANA-BARBOZA (96), BURCHELL (17), u.a. mit folgenden Gegenargumenten widerlegt:

1. Zwischen LAD und dem Schweregrad der Mitralinsuffizienz oder der Linksventrikelhypertrophie ließ sich keine feste Beziehung finden.
2. Die LAD ist bereits beim Neugeborenen nachweisbar und bleibt über Jahre unverändert bestehen.
3. Die seltenen Ausnahmen, die eine deutliche Rechtsachsenabweichung zeigten, waren zum Teil von besonders schweren Mitralinsuffizienzen begleitet.
4. Angeborene oder erworbene Mitralinsuffizienz bei Ostium-Sekundum-Defekten führen nicht zum überdrehten Linkstyp. Auch andere Herzfehler mit Belastung des linken Ventrikels, wie zum Beispiel der Ductus Arteriosus Botalli, die Aortenstenose oder die Aortenisthmusstenose, zeigen keine Linksachsenabweichung.
5. Eine LAD wird dagegen bei gewissen Herzerkrankungen mit Überleitungsstörungen im Alter gefunden.

Die von TOSCANA-BARBOZA vertretene Theorie, daß bestimmte angeborene Anomalien des Reizleitungssystems zur LAD führen und daß eine Hypertrophie der rechten Ausflußbahn den inkompletten Rechtsschenkelblock in V_1 (rsR') erzeuge, konnte später durch die histologischen Studien von LEV (49), TITUS (95), MORISON (60), VISIOLI (98), GOOR (37), DURRER (27) u. a. nachgewiesen werden: So wurde eine Verlagerung des Anfangsteiles des Hisschen Bündels nach hinten gefunden (49, 95); in einigen Fällen war der Verlauf durch Säumung des hinteren, oberen Randes des Ventrikelseptums bogenförmig verlängert (95, 27). Gelegentlich war ein blindes Enden eines kurzen,

linken Astes zu beobachten, und die Erregungsleitung wurde durch einen rechten, subendokardial verlaufenden Stamm übernommen (60, 98). Ein ebenfalls recht häufiger Befund war eine abnorme, frühzeitige Aufteilung des Hauptstammes in viele einzelne Fäden, unter frühem Abgang einzelner direkter Äste zum Ventrikelseptum und zur Hinterwand (49, 95, 98).

Eine weitere Bestätigung für die Theorie eines anomalen Erregungsablaufes brachten die Untersuchungen von BURCHELL, DURRER, GOOR (17, 27, 37), welche die Erregungszeiten und die Erregungspotentiale am Endo- und Epikard direkt ableiteten. BURCHELL fand 1960 an einigen Patienten eine relativ späte Erregung der Vorderwand des linken Ventrikels in der Gegend des Sulcus anterior bei normaler Erregung der lateralen und posterioren Region. DURRER kam 1964 bei gleichartigen Untersuchungen an einem etwas größeren Patienten gut zu dem Ergebnis, daß zwar die vorderen und lateralen Regionen zu normaler Zeit erregt wurden, jedoch die hintere, basale Region vorzeitig negativ wurde (27). Die Studien von GOOR (37) brachten 1967 eine Bestätigung der Durrerschen Ergebnisse: GOOR erhielt als einzigen pathologischen Befund bei der Prüfung der Erregungszeiten eine frühzeitige Negativierung der hinteren Wand, welche schon 28 - 34 msec (statt 70 msec) nach Erregung der Innenfläche des linken Ventrikels erfolgte. Bemerkenswerterweise war dieser Befund nur in den Fällen zu erheben, bei denen eine deutliche Hypoplasie des Ventrikelseptums und der Hinterwand nachweisbar war, nicht aber in den Fällen, in denen Ventrikelseptum und Hinterwand normal ausgebildet waren. GOOR konnte auch die Theorie bestätigen, daß die Hypertrophie des rechten Conus Pulmonalis eine Rolle bei der Entstehung des inkompletten Rechtsschenkelblocks spiele (37). Daß dennoch die Hypertrophie des linken Ventrikels zur Linksachsenabweichung beiträgt, wenn auch nicht in dem zuerst postulierten Ausmaß (s. o.), scheinen Untersuchungen zu beweisen, die einen leichten Rückgang der Linksachsenabweichung nach erfolgreicher Korrektur erkennen lassen (81). Auch bei uns traten postoperativ Achsenänderungen in Richtung "Normaltyp" bis zu maximal 55 Grad auf, aber nur einmal wurde eine nahezu normale Lage erreicht. Im Durchschnitt betrug die Achsenänderung 18 Grad (s. u.).

c) Unspezifische EKG-Symptome

- Bei uns hatten 19 von 33 Patienten einen A-V-Block 1. Grades. Auch in der Literatur wird dieser Prozentsatz mit ungefähr 60 % beziffert (7, 10, 17, 31). Bei Sekundum-Defekten soll dagegen nur bei circa 15 % ein A-V-Block 1. Grades gefunden werden können (6, 17, 80). Nach SOMMERVILLE erlaubt die Kombination der genannten typischen QRS-Befunde mit einem A-V-Block 1. Grades sogar die Differentialdiagnose zwischen A-V-Kanal und der Kombination von Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt (87).
- Auffallend war auch in unseren Fällen das häufige Auftreten von q-Zacken in V_6 (10, 17).
- Zwei Drittel der Patienten hatten Vorhofsbelastungszeichen. Eine Unterscheidung zwischen partiellen und kompletten Formen ergab sich nicht.
- Fast alle Kinder hatten diskrete bis deutliche Ventrikelerhypertrophiezeichen. Die Beurteilung der Ventrikelerhypertrophie ist jedoch erschwert durch die Anomalie des Reizleitungssystems, welche mit der Achsenabweichung nach links und mit dem inkompletten Rechtsschenkelblock beidseitige Hypertrophiezeichen vortäuschen kann (17). Gesetzmäßigkeiten für die Unterscheidung zwischen partiellen und kompletten Formen ergaben sich nicht, abgesehen davon, daß alle kompletten A-V-Kanäle deutliche Rechtsventrikelerhypertrophie-Zeichen hatten, die dreimal mit deutlicher Linksventrikelerhypertrophie ohne Seitenbetonung kombiniert waren. Bei Nachprüfung der Frage, wie oft eine Mitralinsuffizienz bei A-V-Kanal zu einer elektrokardiographisch faßbaren Linksventrikelerhypertrophie (mit hoher R-Welle, tiefem q, Verzögerung der GNB und Repolarisationsstörungen mit hoher T-Welle linkspräkordial) führt, zeigte sich bei unseren Patienten eine deutliche LVH in nur 17 von 33 EKG, und zwar in 5 von 10 schweren Mitralinsuffizienzen, bei 2 von 5 mittelschweren und bei 10 von 21 leichten Mitralinsuffizienzen - jeweils also bei etwa 50 %.

So läßt sich zusammenfassen, daß das EKG zwar wichtige Hinweise für die klinische Diagnose und Abgrenzung von anderen Herzfehlern

gibt, aber ungeeignet ist zur Differentialdiagnose zwischen partiellen und kompletten Formen oder zur Abschätzung der Schweregrade der Klappeninsuffizienzen und der Lage und des Ausmaßes des Links-Rechts-Shuntes.

4. Zum Röntgenbild

Das Röntgenbild zeigt bei A-V-Kanal fast immer - außer beim Neugeborenen - eine mäßige bis starke, beidseitige, im dorsoventralen Bild linksbetont erscheinende Herzvergrößerung (2, 16, 65, 103). Bei unseren Patienten war zweimal eine nur leichte, in den übrigen Fällen eine deutliche Herzvergrößerung vorhanden. Wie auch theoretisch zu erwarten, sah man nahezu überall einen prominenten Pulmonalisbogen, eine kleine Aorta und eine verstärkte Lungengefäßzeichnung. Zwischen partiellen und kompletten Formen ließ sich kein eindeutiger Unterschied nachweisen. Nicht einmal die "Wahrscheinlichkeitstheorie" (104), daß desto eher ein kompletter A-V-Kanal anzunehmen sei, je größer das Herz erscheine, ließ sich bestätigen.

5. Zu den Herzkatheterbefunden

Zur weiteren Sicherung der Verdachtsdiagnose sowie zur Klärung der hämodynamischen Situation im Hinblick auf die Operationsindikation wurde bei allen Patienten eine Herzsondierung vorgenommen.

Als einfaches, aber diagnostisch wichtiges Indiz erwies sich dabei bereits die tiefe Lage des Herzkatheters bei der Sondierung des linken Vorhofs von der rechten Herzseite aus. Während der Herzkatheter bei Ostium-Sekundum-Defekten eine mittlere Lage in der Herzsilhouette einnimmt, hat er beim Passieren von Primumdefekten bei A-V-Kanal eine niedrigere Position. Differentialdiagnostisch muß dabei an untere cavale Defekte gedacht werden (2, 6, 11, 30, 43, 37, 99). Für kompletten A-V-Kanal spricht dann, bei nahezu gleicher Katheterlage, die Möglichkeit, bei nur minimalster Katheterbewegung beide Ventrikel "von einer Stelle aus" zu sondieren.

Bei den Sauerstoffmessungen fällt der "doppelte Sauerstoffsprung" von den Venae Cavae zum rechten Vorhof und vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel auf (s. Tab. 11). Für die Differentialdiagnose zwischen partiellem und kompletten A-V-Kanal gibt dieser Sauerstoffsprung jedoch keinen Hinweis (29, 65, 99).

Tab. 11: Durchschnittlicher Sauerstoffsprung (in O₂-Sättigungsprozent)

	partielle Form	komplette Form
Vena Cava sup.		
- Atrium dextrum	13	13
Atrium dextrum		
- Ventriculus dexter	4	5

Eine Übersicht über die Druckmessungen gibt die folgende Tabelle 12:

Tab. 12:

	partielle Form	komplette Form
35 Druckmessungen im rechten Ventrikel:		
unter 30 mmHg	30	5
30 - 50 "	10	-
über 50 "	17	-
	3	5
30 Druckmessungen in der Art. Pulmonalis:		
unter 30 mmHg	27	3
30 - 50 "	7	-
über 50 "	18	1
	2	2
34 Druckmessungen in den Vorhöfen:		
unter 10 mmHg	29	5
10 - 15 "	15	-
über 15 "	13	3
	1	2

Bei unseren Patienten war nur jeweils in einem Fall bereits völlige Druckgleichheit der Ventrikel (M.C. mit komplettem A-V-Kanal) und der Vorhöfe (S.B. mit Single Atrium) erreicht, im übrigen lagen die Druckwerte der rechten Herzseite immer unter denen der linken.

Achtmal wurde eine Druckerhöhung im rechten Ventrikel über 50 mmHg gemessen, darunter waren fünf Messungen bei komplettem A-V-Kanal. Der mit 75 mmHg am höchsten liegende Druckwert im rechten Ventrikel fand sich bei einem partiellen A-V-Kanal; hier handelte es sich jedoch um die Kombination mit einer Aortenstenose mit systolischen Druckwerten linksventrikulär von 200 mmHg. In diesem Fall war auch der Druck im rechten Vorhof mit 15 mmHg für a- und v-Welle deutlich erhöht. Im allgemeinen geben jedoch die Vorhofdrucke keinen deutlichen Hinweis auf Vorliegen von Klappeninsuffizienzen (65, 99). Nur in drei Fällen mit sehr schwerer Mitralinsuffizienz wurden Druckwerte von 15 mmHg erreicht und überboten. Von diagnostischem Wert kann die Druckkurve sein, die beim Zurückziehen des Katheters aus dem linken Ventrikel fortlaufend registriert wird; vorausgesetzt natürlich, daß noch Druckunterschiede zwischen den Ventrikeln bestehen, läßt sich an der Kurve leicht ablesen, daß die Katheterspitze über den rechten Ventrikel und nicht über den linken Vorhof zurückgleitet (29, 99).

Bei der Untersuchung der Shuntvolumina stellt man fest, daß das Zeitvolumen des kleinen Kreislaufes im Durchschnitt das Zwei- bis Dreifache des Systemkreislaufes beträgt, der selbst normale Werte hat (16, 65, 73, 99). PAUL hatte einen Fall, bei dem das Lungenminutenvolumen das 5,6fache des System-Minuten-Volumens betrug. Bei uns lagen die Shuntwerte zwischen vierzig und siebzig Prozent, also betragen die Lungenvolumina das 1,4- bis 1,7fache der Systemwerte.

Der Ergänzung halber sei noch auf die von WAKAI und EDWARDS (99) angewendete Methode hingewiesen, den Primumdefekt mit Indikatorverdünnungsmethoden vom Sekundumdefekt abzugrenzen. Während man bei Primumdefekten nach Einspritzung des Farbstoffes in die rechte Pulmonalarterie die gleiche Dilutionskurve erhält wie nach Einspritzung in die linke Pulmonalarterie, erhält man bei Sekundum-

defekten seitenunterschiedliche Bilder, da das aus der rechten Lungenvene kommende Blut bevorzugt als Shuntblut dient. Diese Methode wurde jedoch bei uns nicht angewendet, da die Angiokardiographie noch bessere Möglichkeiten der Diagnostik eröffnet.

6. Zur Angiokardiographie

Bei allen Kindern, die nach 1963 zur Herzsondierung kamen, wurde eine Angiokardiographie vorgenommen. So liegen 21 AKG-Filme vor. Den "Schlüssel zur angiokardiographischen Diagnose" erkannte BARON 1964 in einer charakteristischen Veränderung der Ausflußbahn des linken Ventrikels, die in direktem Zusammenhang mit der Deformierung der Mitralklappe steht. Das typische Bild erhält man nach Kontrastmittel-Injektion in den linken Ventrikel bei frontaler Projektion:

Während beim normalen linken Ventrikel die mediale bzw. rechte Grenze des linken Ausflußtraktes durch das membranöse und das atrioventrikuläre Septum eine glatte, gerade Kontur aufweist, hat die entsprechende Linie bei A-V-Kanal einen ungeraden, unregelmäßigen Verlauf, da anstelle der defekten Septen die beiden Segmente des mißbildeten vorderen Mitralsegels grenzbildend werden. (Dazu eine Skizze, nach BARON (4), welche auch die Achter-Projektion erklärt, in der sich der Mitralling darstellt.) (s. Abb. 10) Die Ausflußbahn selbst zeigt in der Diastole ein äußerst charakteristisches Bild, das als "Goose-Neck"-Form bekannt wurde: Durch Rückschlagen des anterioren Mitralsegels in den Ausflußtrakt erscheint dieser verschmälert, verlängert und etwas mehr horizontal geneigt. In der Systole dagegen erkennt man zwischen den zum Vorhof hin gewölbten Klappensegmenten einen fast horizontal gelegenen Füllungsdefekt. Diese Kerbe markiert die zusammenliegenden, verdickten Ränder der Mitralsegelsegmente (4, 71, 89). Aus der Länge und Form dieser Kerbe sollen Rückschlüsse auf die Größe des Spaltes möglich sein (4, 16). Auch der Rückstrom des Kontrastmittels bei Mitralinuffizienz wird in der frontalen Projektion am besten sichtbar (4, 8). Das Auftreten der Goose-Neck-Form wird als beweisend für A-V-Kanal betrachtet, da es bei keinem anderen Herzfehler gefunden wurde -auch nicht bei Ventrikel-

septumdefekt vom A-V-Kanaltyp (4, 89). Sommerville konnte dieses Bild bei allen Patienten mit A-V-Kanal nachweisen, außer bei einem Patienten mit zusätzlicher Transposition der großen Gefäße (89). RASTELLI fand weitere Ausnahmen bei Patienten mit jener kompletten, prognostisch ungünstigsten Form, bei welcher die vordere A-V-Klappe ungeteilt und unbefestigt frei über dem Septum schwebt: Hier ergab sich in der Diastole ein fast rechter Winkel von Mitralklappe und Ausflußbahn, und in der Systole fehlte die Wölbung und Knotung der Mitralsegmente (71). Auch bei schwerer Mitralsuffizienz mit kleinem Vorhofseptumdefekt kann ein Rückstau des Kontrastmittels im linken Vorhof die mediale Kontur der Goose-Neck-Form verschleiern und deren Erkennung verhindern (89). Bei uns wurde die typische Figur in 8 von 12 Fällen, in denen eine Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel vorgenommen worden war, deutlich.

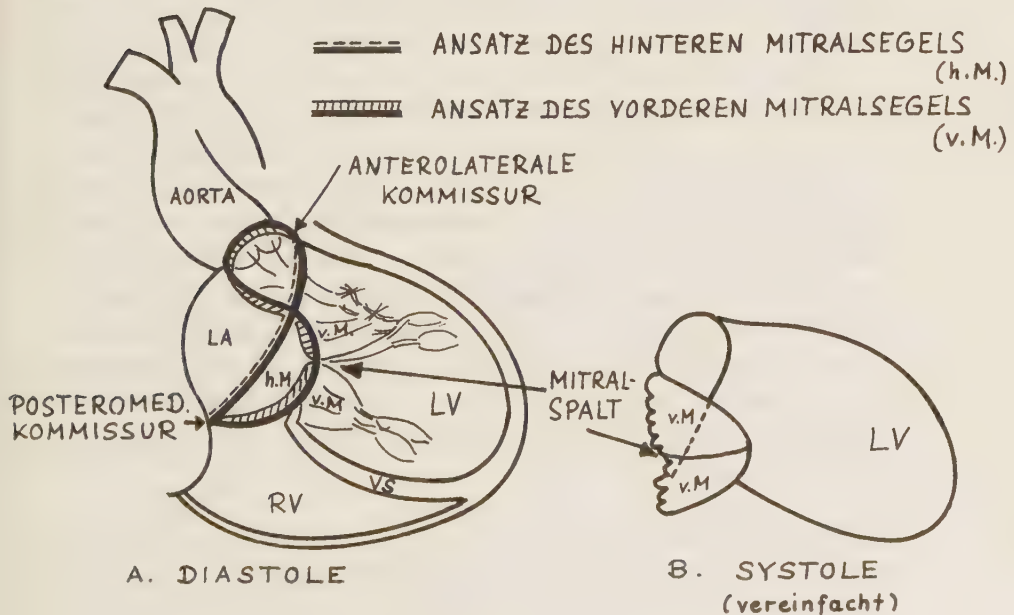


Abb. 10: Projektion der Mitralklappe im AKG

Während eine Darstellung der Septumdefekte in allen Fällen gelang, ließ sich die Mitralinsuffizienz nicht immer nachweisen: s. Tab. 13:

Tab. 13:

Kontrastmittelinjektion in:	LV	LV + LA	LV + RV	RV	RA
Darstellung nur der MI	-	2	2	1	-
Darstellung nur der GN-Form	2	-	1	-	-
Darstellung von MI + GN-Form	4	1	-	-	-

Die Schwierigkeiten der angiokardiographischen Darstellung der Mitralinsuffizienz werden auch in der Literatur mehrfach beschrieben (4, 103). Dabei geht es im besonderen um das Problem, eine leichte von einer schweren Mitralinsuffizienz zu unterscheiden. Eine Möglichkeit der Beurteilung entdeckte SOMMERVILLE (89). Sie fand, daß unter bestimmten Bedingungen das Bild des eingeeengten Ausflußtraktes in Systole und Diastole nahezu gleich blieb; dies war der Fall bei starkem Mangel an Klappengewebe, kurzen Sehnenfäden, abnormen Papillarmuskeln, also bei einer Situation, die mit schwerer Mitralinsuffizienz gekoppelt war und sich als besonders ungeeignet für eine Operation erwies. Nur in zwei Fällen war das Bild einer solchen "unbeweglichen" Mitralklappe nicht mit schwerer Mitralinsuffizienz gekoppelt: Hier fand man eine doppelte Mitralklappe. Die Bedeutung dieser Beobachtung blieb jedoch eingeschränkt dadurch, daß sich auch bei gut beweglich erscheinenden Klappen gelegentlich schwere Mitralinsuffizienzen fanden. In unserer Serie stellte sich nur in einem Fall weder die Mitralinsuffizienz noch die Goose-Neck-Figur dar; hier wurde intraoperativ ein kurzer, glatter Spalt der Mitralis ohne stärkere Insuffizienz gefunden.

Kontrastmittelinjektionen in die Vorhöfe und in den rechten Ventrikel sind zwar ungeeignet zum Nachweis der Mitralinsuffizienz (s. Tab. 12), werden aber zur Abklärung der Septumdefekte benötigt (8, 15, 71, 89).

Für die Darstellung eines Ventrikelseptumdefektes ist die frontale Projektion ungünstig (8). Nur selten gelingt es, den oberen Rand des

defekten Ventrikelseptums dadurch zu identifizieren, daß Kontrastmittel unter der posteroinferioren Portion des Mitralsegels zurückgehalten wird (15). Im übrigen wird das Seitenbild (89) oder der linke vordere, schräge Strahlengang (8) empfohlen. Doch auch im Seitenbild ist es mitunter schwer, zwischen Mitralinsuffizienz und Ventrikelseptumdefekt zu differenzieren (8, 71, 89). In anderen Fällen kann eine Regurgitation vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof einen Ventrikelseptumdefekt vortäuschen oder verschleiern (71). Die ergänzende Untersuchung mit einer rechtsventrikulären Kontrastmittelinjektion wird unterschiedlich beurteilt. RASTELLI fand bei RV-AKG bezüglich der VSD-Diagnose etwa ebensoviele falsch-positive und falsch-negative Ergebnisse wie bei LV-AKG - jeweils 20 - 30 % (71). SOMMERVILLE empfiehlt bei Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt in jedem Fall eine zusätzliche Injektion in den rechten Ventrikel, da mehrfach erst im RV-AKG Ventrikelseptumdefekte aufgedeckt wurden, die im LV-AKG nicht zur Darstellung kamen (89). In unserem Fall 4, K.G., zeigte sich der VSD sowohl bei LV-AKG als auch bei RV-AKG.

Bei einem Vergleich von AKG-Diagnose und Operationsbefund bei unserem Patientengut zeigte sich, daß die Diagnose, mit einer Ausnahme, in allen Fällen richtig gestellt werden konnte, bei denen eine Kontrastmittelinjektion in den linken oder rechten Ventrikel vorgenommen wurde. Nur einmal gelang weder im RV-AKG noch im LV-AKG der Nachweis der Mitralinsuffizienz; hier lag nur eine leichte, glatte Spaltbildung ohne wesentliche Insuffizienz vor. So erwies sich die Angiokardiographie als wichtige Ergänzung der übrigen diagnostischen Methoden.

III. ZU DEN OPERATIONSBEFUNDEN UND DER OPERATIONSTECHNIK

Bei 28 Kindern mit partiellem A-V-Kanal und bei 3 Kindern mit komplettem A-V-Kanal wurden Korrekturoperationen vorgenommen. Dabei wurden die Vorhofseptumdefekte in allen Fällen mit Prothesen aus Dacron, Teflon oder Perikardlappen gedeckt - wobei einmal das ganze Vorhofseptum neu gebildet werden mußte und dreimal zusätzliche kleinere Vorhofseptumdefekte mit Einzelnähten direkt verschlossen wurden. Die Ventrikelseptumdefekte wurden zweimal durch Direktnaht, einmal durch Prothese geschlossen (s. Tab. 14). Die Versorgung der A-V-Klappen geschah auf unterschiedliche Weise; siehe dazu Tab. 14.

Bei drei Kindern mußte eine Reoperation vorgenommen werden: Einmal hatte die Direktnaht des Ventrikelseptumdefektes bei totalem A-V-Kanal durchschnitten; dabei war auch die Mitralisnaht zentral wieder gelöst.

Einmal hatte ein kurzer Sehnenfaden, der bei der Erstoperation nicht durchtrennt worden war, zu einer Verziehung des Mitralsegels geführt. Hier wurde eine Starr-Edwards-Prothese eingesetzt. Im dritten Fall schien eine Schrumpfung eines Papillarmuskels und eine Schrumpfung des hinteren Mitralsegels zur Nahtlösung geführt zu haben. Hier wurde ebenfalls eine Klappenprothese nach Starr-Edwards eingesetzt.

Bei zwei Kindern wurde eine Palliativoperation in Form einer Bänderung der Arteria Pulmonalis mit einem Teflonbändchen vorgenommen.

ZUM GESAMTRESULTAT:

Bei der Erstoperation konnte eine gute bis sehr gute Korrektur erreicht werden bei siebzehn von achtundzwanzig Kindern mit partiellem A-V-Kanal und bei zwei von drei Kindern mit komplettem A-V-Kanal, wohingegen den Zweitoperationen und den Bänderungsoperationen kein Erfolg beschieden war.

Tab. 14: Anatomie und operative Therapie der A-V-Klappen

Anatomie der A-V-Klappen		Operatives Vorgehen		OP-Resultat	
A. PARTIELLER A-V-KANAL: 28					
1. kompletter Spalt der Mitralis:		20			
einfacher, glatter Spalt:	10	Verschuß durch Einzelnähte:	10	gut: mäßig: schlecht:	6 1 3
Tricuspidalsegel mitgespalten:	2	Verschuß durch Einzelnähte:	2	gut:	2
Abnorme, kurze Sehnenfäden:	3	Spalt-Naht + Durchtrennung der Sehnenfäden:	1	gut:	1
		Spalt-Naht + Belassung der Sehnenfäden:	2	gut: schlecht:	1 1
abnorme Papillarmuskeln: - einmal in Kombination mit doppeltem hinteren Mitralsegel	3	Verschuß durch Einzelnähte:	3	gut: schlecht:	1 2
zusätzliche Mitralstenose:	1	keine Naht:	1	gut:	1
zusätzliche Aortenstenose:	1	Spalt-Naht und Resektion der AS:	1	mäßig:	1
2. partieller Spalt der Mitralis:		6			
Spalte lumenwärts:	5	Verschuß durch Einzelnähte:	5	gut: mäßig:	4 1
Spalte septumwärts:	1	Verschuß durch Einzelnähte:	1	gut:	1
3. kompliziertere Mitralismißbildung:		2			
Polysegmentierung:	1	keine Naht, da Klappe weitgehend kompetent:	1	gut:	1
Spalt und Schrumpfung und mehrfache Lochbildung:	1	Naht des Hauptspaltes:	1	schlecht:	1

Fortsetzung Tab. 14:

Anatomie der A-V-Klappen		Operatives Vorgehen		OP-Resultat	
B. KOMPLETTER A-V-KANAL:	3				
Typ I nach RASTELLI:	2	-Spalt-Naht + VSD-Direktnaht:	1	schlecht:	1
		-Spalt-Naht + VSD-Prothese	1	gut:	1
Typ III nach RASTELLI:	1	Spalt-Naht und SD-Direktnaht:	1	gut:	1

IV. POSTOPERATIVE BEFUNDE

Postoperative Befunde liegen vor bei 24 Kindern, wobei die Beobachtungszeiten von 1 Monat bis zu 10 Jahren reichen.

1. Klinische Resultate

Bei 19 Patienten wurde bedeutende Leistungszunahme bei subjektiver Beschwerdefreiheit erreicht; davon erlangten 10 Kinder völlig uneingeschränkte Leistungsfähigkeit zurück.

Einmal blieb die Leistungsfähigkeit wegen Rest-Mitralinsuffizienz eingeschränkt; einmal war die Besserung nur vorübergehend für drei Jahre zu beobachten (Nahtlösung nach 3 Jahren); viermal mußte ein Absinken der Leistungsfähigkeit registriert werden (Tab. 14).

Tab. 14: Änderung der Leistungsfähigkeit

	Gesamt	partielle Form	kompl. Form
Leistungszunahme	19	16	3 (1mal passager)
Normalisierung	10	9	1
Gleichbleiben	1	1	-
Verschlechterung	4	4	-

2. Auskultation

Eine Abnahme des Geräuschbefundes - Verschwinden des Diastolicums, Lautstärkeverminderung und Verkürzung des Systolicums und Wanderung der Auskultationsstelle zur Herzspitze - wurde 16mal gefunden, eine Rückkehr zu unauffälligem Phonokardiogramm nur in zwei Fällen.

Eine gleichbleibende Lautstärke als Zeichen einer Restinsuffizienz fand sich 5mal, als Zeichen einer geringen Mitralstenose traten 2mal Mitralöffnungston und leises Diastolicum hinzu.

Die Geräuschzunahme in zwei Fällen wies auf bedeutende Rest-Mitralinsuffizienz hin (→ Reoperation).

Nach SOULIE (90) sind systolische Geräusche an der Herzspitze, mit schwacher Fortleitung in die Axilla, nach A-V-Kanal-Operationen ein nahezu konstanter Befund, der über den Operationserfolg wenig aussagt. Das Geräusch ist dabei meistens sehr stabil und zeigt keine Entwicklung. Es verträgt sich mit einem guten Resultat und ist zu beziehen auf eine ganz geringe, hämodynamisch unwirksame Mitralinsuffizienz. Auch andere Autoren berichten, daß fast immer eine rein auskultatorisch nachweisbare Mitralinsuffizienz zurückblieb (3, 36, 39, 49, 62, 73, 81, 104).

Tab. 16: Änderung des Auskultationsbefundes

	Gesamt	partielle Form	kompl. Form
Besserung	18	16	2
- davon Normalisierung	2	2	-
Mitral-Systolicum gleich	5	5	-
Mitral-Systolicum verstärkt	2	1	1
Zeichen von Mitralstenose	2	2	-

3. Zum EKG

Prä- und postoperatives EKG war bei 23 Kindern vergleichbar.

a) Zum Rhythmus

Dreimal trat während der Operation ein kompletter A-V-Block auf. In zwei Fällen normalisierte sich der Rhythmus jedoch bald wieder, während im dritten Fall ein Schrittmacher implantiert werden mußte. Es handelte sich hier um das einzige Kind, das präoperativ bereits Rhythmusstörungen in Form von Vorhofflatterwellen gezeigt hatte. Einmal blieb der präoperativ bestandene A-V-Knotenrhythmus nach der Operation unverändert bestehen, im zweiten Fall ging der untere Knotenrhythmus in Sinusrhythmus über.

c) Über die weiteren EKG-Änderungen informiert Tabelle 17:

	anhaltend	gebessert	verstärkt
A-V-Block 1. Grades	6	8(2)	-
Vorhofsbelastungs-Z.	9	9	-
inkompletter RSB	24	-	-
LVH-Zeichen	4	11	5
RVH-Zeichen	1	23	-

4. Postoperative Röntgenbefunde

Wenngleich bei der Beurteilung von Röntgenbildern subjektive Momente und technische Probleme mitspielen, ließ sich doch in 18 Fällen eine deutliche Abnahme der Herzgröße nachweisen. In drei Fällen erschien die Herzgröße unverändert, viermal war eine Linksverbreiterung zu beobachten. Die Verstärkung der Lungengefäßzeichnung nahm 14mal deutlich ab, 7mal blieb sie nahezu unvermindert bestehen.

5. Postoperative Herzsondierung

Postoperative Herzkatheteruntersuchungen wurden nur in drei Fällen mit Verdacht auf hämodynamisch wirksamen Restshunt vorgenommen. Dabei ergaben sich deutliche Druckanstiege im linken Vorhof - im Extremfall bis zu 60 mmHg. Diese Fälle sind jedoch insofern nicht repräsentativ für A-V-Kanal, als Septumdefekte und Mitralsuffizienzen hier in einem anderen Größenverhältnis zueinander standen als vor der Erstoperation. Für eine Studie zum Verlauf bei "unbehandeltem" A-V-Kanal sind diese Fälle daher ungeeignet.

ZU DEN TODESFÄLLEN

Tabelle 18: Todesursachen bei unseren Patienten
(komplette Formen in Klammern)

	Gesamtzahl der Pat.	Todes- fälle	Todesursachen Herz-Kreislauf- Versagen, Asystolie	schwere MI	Embolie Infekt
Palliativ- Operation	2	2	2	1	
Korrektur- (Erst-) Operation	31(3)	6	4	2	2
Korrektur- (Zweit- Operation	3(1)	3(1)	3(1)	2	

Wie eine Zusammenstellung der verschiedensten Berichte über die Operationsmortalität in der Literatur zeigt, traten damit bei uns weder ungewöhnliche Todesursachen auf, noch lag die Sterblichkeit ungewöhnlich hoch - siehe Tabelle 19:

Tab. 19: Operationsmortalität bei A-V-Kanal im Spiegel der Literatur (soweit angegeben, in abs. Zahlenangaben)

Autor	Jahr der Veröffentlichung der Arbeit	Patientenzahl	Mortalität bei oder nach Operationen	Todesursachen (soweit angegeben, mit genauen Zahlen):	- schwere, nicht völlig korrigierte Mitralklappeninsuffizienz	- A-V-Block, plötzliche Asystolie	- Pulmonaler Hochdruck	- Stauungsinsuffizienz, Low Output	- großer Ventrikelseptumdefekt	- Einriß der Nähe	- Stenose des Ausfluttraktes des H. Ventrikels	- Probleme des Extrakorporalkreislaufes	- unspezifische Ursachen (Embolie, Infektion, aplast. Anämie, Fibroelastosis u.ä.)
Lillehei	1955	2	1								1		
Cooley	1957	9	2		2								
Goon	1959	49(15)	14(11)		+	+				+		+	
Ellis	1960	66(18)	14(12)		+	+							
Dubost	1960	22(6)	5(2)		+	+						+	
Crafoord	1960	16(16)	6(6)		+	+			+				
Cooley	1960	53(24)	20(16)		+	+							
Gerbode	1961	15(4)	4(1)		+	+							
Barnard	1961	12(2)	1(1)		+	+							
Scott	1962	44(12)	15(6)		+	+			+	+			
Maloney	1962	6(4)	2(1)										
Young	1963	22(4)	10(4)		+	+						+	+
Levy	1964	77(22)	28(14)		7	15					2		4
Rastelli	1965	131	9		5	3							1
Mustard	1965	84(23)	26(16)		+	+							2
Braunwald	1966	30	6		2						+		
Bourakowsky	1967	21(10)	8(6)		+								
Taguchi	1968	82(28)	18(14)		7	4						+	
Rastelli	1968	38(38)	21(21)		+			4					
Lillehei	1969	37(6)	4(3)		1	2							1
Griffiths	1969	8	-										
Rastelli	1969	1	-										
Soulie	1970	6(1)	1(1)			1							
Venere	1970	35(4)	8(4)		+								

Anmerkung zu Spalte 3 und 4: Zuerst wird die Gesamtzahl genannt, dann der zahlenmäßige Anteil an kompletten Formen von A-V-Kanal in Klammern gesetzt

V. DISKUSSION

1. Zum Operationsalter

Bei 34 Korrekturoperationen (31 Erstoperationen, 3 Reoperationen) lag das Operationsalter unserer Patienten zwischen 2,3 Jahren und 15 Jahren, wobei 17 Kinder jünger als 8, und 17 älter als 8 Jahre alt waren. Folgende Tabelle soll eine Aufschlüsselung geben:

Tab. 20 Operationsalter

Altersgruppe	Gesamtzahl	ungünstiger Verlauf	Exitus
2 - 5 Jahre	4	2	1
5 - 8 Jahre	13	2	3
8 - 11 Jahre	10	1	(1)
12 - 15 Jahre	7	1	3(4)

Anm.: Da die beiden durch Luftembolie und Endokarditis verursachten Todesfälle sicher nicht altersbedingt waren, wurden die dadurch erhöhten Zahlen in Klammern gesetzt.

Nach dieser Tabelle ergibt sich das günstigste Bild für die Altersgruppe zwischen 8 und 11 Jahren.

Betrachtet man die postoperativen Befunde aus dieser Gruppe, so erhält man ebenfalls ein erfreuliches Bild: In allen Fällen wurde hier die Leistungsfähigkeit voll zurückerlangt, und die Herzgröße bildete sich in den oberen Normbereich zurück.

Andererseits ergibt eine Betrachtung der Druckwerte im HK-Befund, daß diese in der betreffenden Altersgruppe, bis auf eine Ausnahme, im allgemeinen niedrig waren und nicht über 38 mmHg in der Arteria Pulmonalis bzw. nicht über 45 mmHg im rechten Ventrikel lagen. Über die durchschnittlichen Druckwerte in Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel in den verschiedenen Altersgruppen orientiert folgende Tabelle:

Tab. 21:

Altersgruppe	Durchschnittliche Druckwerte (mmHg)	
	in A. P.	im RV
2 - 5 Jahre	37	59
5 - 8 Jahre	35	46
8 - 11 Jahre	34	39
11 - 15 Jahre	40	46

Die anatomischen Befunde waren in der dritten Altersgruppe nicht überall günstig: Einmal waren die Klappen erheblich wulstartig mißbildet, dreimal waren abnorme Sehnenfäden vorhanden, einmal war die Mitralklappe verdickt und verzogen, und außerdem gehörte in diese Gruppe auch jene Form mit komplettem A-V-Kanal, welcher der beste Operationserfolg beschieden war, obwohl erhebliche Klappenmißbildung und Pulmonaler Hochdruck vorlagen. So darf man annehmen, daß in diesem Alter die Chance einer postoperativen Normalisierung der Klappenfunktion noch relativ groß ist.

In der älteren und in den jüngeren Gruppen erschien die Neigung, auf den Operationsstreß mit Rhythmusstörungen und Herzschwäche, bzw. dem Syndrom des "Low Output", zu reagieren, größer.

Ein besonders ungünstiges Bild ergibt sich für die Altersgruppe unter fünf Jahren.

Eingriffe in diesem Alter entsprechen jedoch eher Dringlichkeitseingriffen, bei denen die ganze Ausgangssituation ungünstiger beschaffen ist als bei den Kindern, welche die ersten Lebensjahre ohne ausgesprochene Dekompensationszeichen überstehen. Auf die Frage, wie man sich bei den Kindern verhalten soll, die bereits im Kleinkindalter schwer bedrohliche Krankheitsbilder entwickeln, aber für die Anwendung des zur Totalkorrektur unvermeidlichen Extrakorporalkreislaufes zu klein bzw. zu leicht sind (Kardiale Dystrophie), also auf die Frage einer Bändelungsoperation, soll später noch eingegangen werden.

2. Zur Mitralklappe

Aus allen bereits aufgeführten Operationsstatistiken läßt sich ablesen, daß der Operationserfolg eng korreliert ist mit den Bedingungen, die an der Mitralklappe vorliegen.

Eine ursächliche Beteiligung der Mitralinsuffizienz an ungünstigen Operationsergebnissen war bei folgenden Patienten unserer Serie anzunehmen:

Fall 4, 5, 20, 31: Hier führten Nahtlösungen und Schrumpfungen von Klappengewebe zu Restinsuffizienzen.

Fall 17: Hier lag die schwerste Mitralklappenmißbildung mit Gewebemangel, mehrfacher Lochbildung und Verziehung vor, so daß es unmöglich war, mit Nähten eine suffiziente Klappe zu bilden. Vielleicht hätte hier ein künstlicher Klappenersatz geholfen. Das tatsächliche Ausmaß der Klappenmißbildung wurde jedoch erst am offenen Herzen erkennbar.

Fall 15: Bei diesem Kind, das in der unmittelbaren postoperativen Phase seinen schweren Rhythmusstörungen erlag, war eine Beteiligung der Mitralklappe nicht sicher nachzuweisen, da eine Sektion nicht erlaubt wurde. Dennoch ist anzunehmen, daß die schwere Mitralismißbildung hier eine wesentliche Rolle gespielt hat; denn es handelte sich hier um eine besonders schwer korrigierbare Form, bei welcher Sehnenfäden vom vorderen Mitralsegel, das Ventrikelseptum überkreuzend, Ansatz an einem vorderen Papillarmuskel des rechten Ventrikels fanden (69, 87); außerdem war das hintere Mitralsegel doppelt angelegt.

Bei Betrachtung der anatomischen Besonderheiten fiel weiterhin auf, daß 2 der 3 Fälle, die abnorme Papillarmuskeln hatten, und 2 der 4 Fälle mit abnormen, kurzen Sehnenfäden tödlich endeten. (Eindrucksvoll hier 2 Fälle mit nahezu gleichen Bedingungen: Gleiches Alter, gleiche Defektkonstellation - mittelgroßer Vorhofseptumdefekt, kompletter Mitralisspalt, beidesmal ein kurzer Sehnenfaden an der Mitralis -: Durchtrennung dieses Fadens führte zu gutem Ergebnis, Belas-

sen des Fadens zu Restinsuffizienz.)

Der enge Zusammenhang von Klappenanatomie und Operationserfolg, der auch bei uns nachweisbar war, läßt die präoperative Mitralisdiagnostik besonders wichtig erscheinen. Da die Methoden dieser Diagnostik bereits im ersten Teil der Arbeit dargestellt wurden, soll an dieser Stelle nur noch untersucht werden, wie oft die klinische Einschätzung der Mitralfunktion nach den beschriebenen Methoden mit dem Operationsbefund korrelierte. Dazu wieder eine Tabelle, aus welcher hervorgeht, daß nicht nur bei klinisch deutlicher Mitralinsuffizienz mit erhöhtem Risiko zu rechnen ist, sondern daß auch bei klinisch leichter Mitralinsuffizienz schwerste Klappenmißbildungen vorliegen können, bei deren Korrektur für einen eventuell notwendig werdenden Klappenersatz Vorsorge getroffen werden sollte.

Tabelle 22: Zur Mitralinsuffizienz

Klinische Diagnose		Operationsbefund		Operationsresultat:		
				gut	mäßig	Exitus
Keine MI:	2	glatte Spaltbildung:	2	2	-	-
leichte MI:	21	glatte Spaltbildung:	13	10	3	-
		stärkere Mißbildung:	8	3	2	3
deutliche MI:	9	glatte Spaltbildung:	3	1	1	1
		stärkere Mißbildung:	6	3	-	3

Die ungünstigen Ergebnisse bei Reoperation wegen Rest-Mitralinsuffizienz sprechen dafür, daß in solchen Fällen mit einer erheblichen Risikoerhöhung gegenüber der Erstoperation zu rechnen ist, auch wenn nur zwei Jahre zwischen Erst- und Zweitoperation vergehen. Dies leuchtet ein, da nach Verschluß und auch nach bloßer Verkleine-

nerung des Vorhofseptumdefektes die Belastung des linken Vorhofs durch die Mitralsuffizienz wesentlich größer wird. LILLEHEI empfiehlt bei Reoperation grundsätzlich einen Klappenersatz (54). Dafür spricht auch das Mißlingen einer wiederholten Mitralsnaht bei H. H. (Nr. 20); hier wurde die Starr-Edwards-Prothese erst in 3. Sitzung eingepflanzt.

3. Zum Problem des Pulmonalen Hochdrucks

Die folgende Abbildung Nr. 11 zeigt deutlich den ungünstigen Einfluß bereits mäßig erhöhter Druckwerte in der Pulmonalarterie:

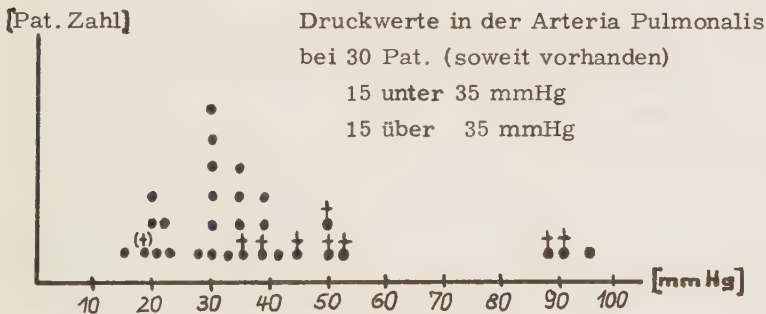


Abb. 11

Offenbar stellen schon mäßig erhöhte Druckwerte überwiegend hyperkinetischer Natur eine erhebliche Belastung des rechten Herzens dar, der es nach dem Streß der Operation nicht mehr gewachsen ist. Da andererseits bei Patienten mit A-V-Kanal in einem erheblichen Prozentsatz mit der Ausbildung eines pulmonalen Hochdrucks zu rechnen ist (19, 26, 82), ist die Frage, inwieweit ein erhöhter Druck eine Kontraindikation für eine Totaloperation darstellt, wenn, aus welchen Gründen auch immer, die prähypertonische Phase nicht für eine Operation genutzt werden konnte, ein ganz zentrales Problem - dessen detaillierte Untersuchung jedoch den Rahmen dieser Arbeit übersteigen würde.

Indessen soll auch hier ein kurzer Blick auf die Literatur geworfen

werden, die von zahlreichen Operationen bei Patienten mit pulmonalem Hochdruck berichtet (13, 14, 22, 26, 36, 39, 51, 54, 94). Die Ergebnisse sind dabei sehr unterschiedlich: Während in einigen Statistiken der pulmonale Hochdruck an 2. - 4. Stelle der Todesursachen rangiert (13, 36, 78, 90, 94, 104), werden immer wieder auch hervorragende Ergebnisse beschrieben, bei denen eine völlige Normalisierung der Druckverhältnisse erzielt werden konnte. DUBOST (26) und LILLEHEI (54) beziehen dabei ihre Erfolge auf die Technik, eine Art Ventilprothese zum Verschluß des Septumdefektes zu verwenden - einen Kunststofflappen mit einem kleinen Loch (auf Vorhofebene), welches postoperativ eine Entlastungsmöglichkeit für das rechte Herz bietet und nach allmählicher Senkung des Lungendrucks spontan verschlossen wird. Bemerkenswert erscheint auch, daß sogar bei erwachsenen Patienten vollständige Normalisierungen der Druckverhältnisse erreicht wurden. So berichtet BRAUNWALD (16) von einer 40-jährigen Patientin, bei der sich p. Op. der Druck in der Arteria Pulmonalis binnen 6 Monaten von 105 mmHg auf 45 mmHg und in weiteren 5 Jahren auf 32 mmHg senkte. Auch unser Fall Nr. 24, G.W., - komplette Form, Pulmonalarteriendruck von 95 mmHg - zeigt, daß es nicht gerechtfertigt wäre, Patienten allein wegen ihrer Lungengefäßdruckwerte von einer Operation zurückzuhalten. Zu den allgemeinen Richtlinien gehört, daß als Kontraindikation der Zustand nach Shuntumkehr bei Eisenmenger-Reaktion (überwiegender Rechts-zu-Linksshunt, zentrale Zyanose, röntgenologisch kleiner gewordenes Herz) gelten muß. Auch gilt die Erfahrung, daß mit einer erfolgreichen Operation nicht mehr zu rechnen ist, wenn der Lungengefäßwiderstand mehr als 80 % des Systemkreislaufwiderstandes beträgt (46). Andererseits sind die Erfolgsaussichten günstiger zu beurteilen, wenn mit dem Herzkatheter nachgewiesen werden kann, daß bei Atmung von reinem Sauerstoff eine Senkung des Lungengefäßwiderstandes eintritt, die anzeigt, daß der erhöhte Druck mehr auf hyperkinetischer und funktioneller Basis als auf Gefäßveränderungen beruht (19).

Im übrigen muß bei nur mäßiger Hypertonie die dadurch bedingte Risikoerhöhung mit anderen Faktoren, wie Grad und Charakter der Kardiomegalie, Ausprägung der EKG-Zeichen u. a. abgewogen werden -

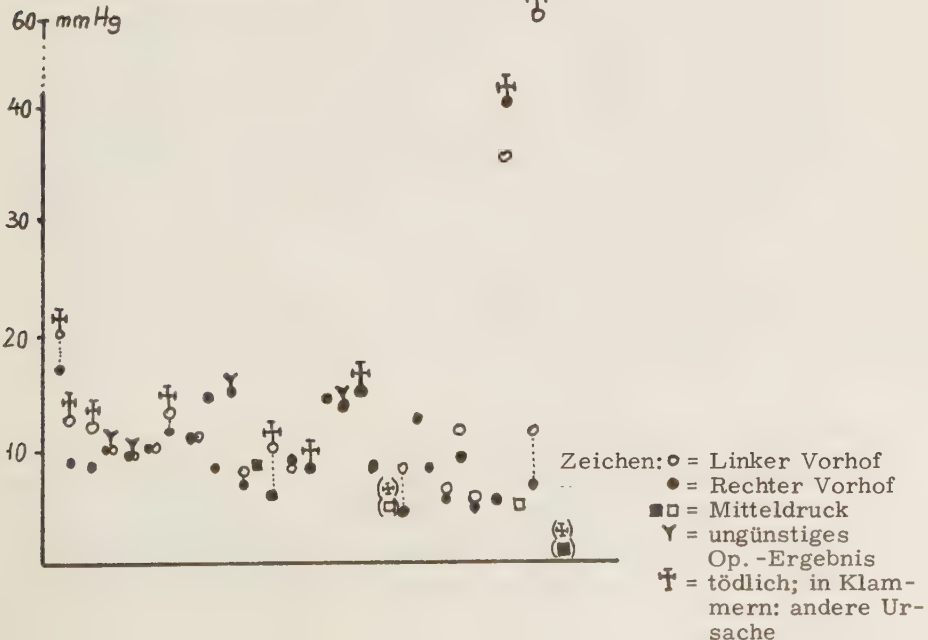
wie noch deutlicher zu zeigen ist. Schließlich muß auch abgeschätzt werden, wie der weitere Krankheitsverlauf zu erwarten ist, wenn wegen der Risikoerhöhung durch pulmonalen Hochdruck von einer Operation abgesehen wird. Hier ergibt sich als Thema für eine weitere Arbeit die genaue Verfolgung der Krankheitsverläufe bei den Kindern, deren Operation eben deshalb abgelehnt werden mußte.

Auf die Möglichkeit, schon im Kleinkindesalter die Ausbildung eines pulmonalen Hochdrucks durch Bändelung der Arteria Pulmonalis abzufangen, wird noch eingegangen.

4. Druckwerte in den Vorhöfen

Druckerhöhungen in den Vorhöfen auf 10 mmHg oder darüber scheinen in unserer Serie ebenfalls auf eine Risikoerhöhung hinzuweisen: Von 18 Patienten mit a- oder v-Wellen gleich oder über 10 mmHg starben 8, d. h. 44 %. Keiner überlebte mit einem Druck im rechten Vorhof von über 15 mmHg. Siehe Abbildung:

VORHOFDRUCKWERTE



5. Zu den EKG-Befunden

Ein weiterer Risikofaktor, der in der Literatur lange Zeit als führende Todesursache genannt wurde, ist der bei Operation häufig auftretende A-V-Block 3. Grades (17, 23, 26, 30, 36, 51, 54, 69, 73, 81, 104). Die Gefahr eines A-V-Blockes ist dadurch gegeben, daß die Septumprothesen auch in der Region des Herzens verankert werden müssen, in der spezifische Fasern des Leitungsgewebes verlaufen. Außerdem tritt der A-V-Block typischerweise bereits beim bloßen Austasten des Herzens auf, noch bevor die eigentlichen Nähte durchgeführt werden (55, 67, 77). Trotz gründlichster Untersuchung aller Anomalien der Überleitungsgewebe bei A-V-Kanal (27, 49, 95, 98) und speziell darauf abgestimmter Operationstechniken ist es daher noch nicht gelungen, diese Gefahr auszuschalten (3, 16, 34, 67, 73, 54, 57). Allerdings konnte die Mortalitätsrate, die durch den A-V-Block bedingt war, seit Einführung myokardialer Elektroden und Schrittmacher-Implantationstechnik entscheidend gesenkt werden (73). Bei unseren Patienten trat dreimal intraoperativ ein totaler A-V-Block auf, der sich jedoch bei zwei Fällen bald wieder spontan zurückbildete. Nur in einem Fall, K. Z., mußte ein Schrittmacher eingepflanzt werden. Im Gesamtergebnis machte sich dieses Problem jedoch nicht bemerkbar. Im übrigen gibt die Durchsicht der eigenen Patienten und der Berichte der Literatur keinerlei Hinweis auf eine altersbezogene Häufigkeit der Blockbildung. Ebenso wenig ließ sich in der Literatur ein Hinweis auf eine unterschiedliche "Empfindlichkeit" bei kompletten und partiellen Formen finden. Auffallend war bei uns nur, daß diejenige Patientin, die einen permanenten Block entwickelte, die einzige war, die präoperativ Rhythmusstörungen in Form eines Vorhofflatterns gezeigt hatte. Die beiden Kinder mit Neigung zu ventrikulären Extrasystolen blieben dagegen postoperativ unauffällig in ihrem Rhythmus.

Im übrigen führte der Versuch einer Korrelierung präoperativer EKG-Befunde mit den Operationsresultaten zu dem Ergebnis, daß Zeichen einer überwiegenden Belastung des rechten Vorhofs und Zeichen einer überwiegenden Belastung des rechten Ventrikels als Zeichen eines pulmonalen Hochdrucks auf erhebliche Risikoerhöhung hinweisen -

siehe Tabelle 23:

	Gesamtzahl - davon tödliche Fälle	
A-V-Block 1. Grades	19	5
P-Zacke verbreitert	17	5
P dextrocardiale	7 (8)	4 (5)
überwiegende RVH bei KVH	6 (7)	4 (5)
überwiegende LVH	7	-
deutliche KVH ohne Seitenbetonung	9 (10)	3 (4)
leichte KVH ohne Seitenbetonung	8 (9)	- (1)

(Anmerkung: Da die durch Embolie und Endokarditis verursachten Todesfälle sicher in keinem Zusammenhang mit den EKG-Befunden standen, wurden die dadurch erhöhten Werte in Klammern gesetzt.)

6. Zum Röntgenbild

Wenn auch wegen der geringen Patientenzahl und wegen der mangelnden Objektivierbarkeit von Röntgenbefunden nicht alle Einzelwerte der folgenden Tabelle von Bedeutung sind, wird bei dem Vergleich von präoperativem Röntgenbefund und Operationsergebnis doch deutlich, daß sehr starke Herzvergrößerung und überwiegende Rechtsherzvergrößerung (AKG-Befund!) als Hinweis auf eine beträchtliche Erhöhung des Operationsrisikos aufzufassen sind.

Tab. 24: Präoperativer Röntgenbefund und Operationsergebnis

Präop. Röntgenbefund	Häufigkeit insgesamt	Operationsergebnis:	
		mäßig	Exitus
Herzvergrößerung			
- leicht	2	-	-
- deutlich	20	3	3
- schwer	12	1	5
überwiegend LVH	15	4	2
überwiegend RVH	3	-	3
kombinierte AH	4	-	2
überwiegend LAH	9	1	2
überwiegend RAH	17	1	7

(Anm.: Die durch Embolie und Infektion bedingten Todesfälle wurden nicht mitgerechnet; in drei Fällen wurden die Befunde vor Erst- und Zweitoperation miteinbezogen.)

7. Anamnestische Rechtsherzinsuffizienz

Auch anamnestischen Angaben über rechtskardiale Stauungssymptome kommt Bedeutung zu: Fünf der sechs Patienten, die bereits vorübergehend rechtsdekompensiert waren, erlagen der Operation.

8. Begleitmißbildungen

In der Literatur wird auf Erhöhung des Operationsrisikos durch begleitende Herzfehler hingewiesen (70). Die bei unseren Patienten vorhandenen Begleitmißbildungen - Ostium-Sekundum-Defekte, Atrium Commune, Mitralklappenstenose, Aortenklappenstenose, Cava-Anomalien, Pulmonalklappenstenose und Mißbildung des lateralen Mitralsegels - schienen jedoch nur im Falle der Aortenklappenstenose und der zusätzlichen Mitralklappenmißbildung einen negativen Einfluß auf das Operationsergebnis zu haben.

Als weitere, bedeutende Risikoerhöhung wird in der Literatur das Vorliegen eines besonders großen Ventrikelseptumdefektes genannt (23, 81). Nicht nur die Lebenserwartung ist schlechter als bei Kindern mit komplettem A-V-Kanal und kleinem Ventrikelseptumdefekt, sondern auch die Operationserwartung, da die zusätzliche Ventrikulotomie zum Einsatz einer größeren Prothese notwendig wird. Bei unseren drei Patienten mit komplettem A-V-Kanal und Korrekturoperation lagen nur kleinere Defekte des Ventrikelseptums vor, so daß sich dieses Problem in unserer Serie nicht stellte.

9. Zum Problem der Bändelung der Arteria Pulmonalis

Leider reichen die Beobachtungen an den beiden Bändelungsoperationen dieser Serie (M.C., 6 Monate; A.N., 12 Monate) nicht aus, um statistische Folgerungen ziehen zu lassen. Deshalb soll an dieser Stelle ein Blick auf andere Arbeiten zu diesem Thema gerichtet werden.

Einerseits finden sich in der Literatur zahlreiche Berichte über verzweifelte Fälle, in denen ein Überleben um einige Jahre und damit das Erreichen des Mindestalters für eine Korrekturoperation mit Hilfe des Extrakorporalkreislaufes nur durch eine frühzeitige Bändelungsoperation erreicht wurde (40, 73, 88, 104). Dabei wurde ein Rückgang der Druckwerte im Lungengefäßsystem, eine Erhöhung der Compliance, Erleichterung der Atmung, ein Rückgang des Herzbuckels, Verschwinden der Infektionsneigung, der Tachypnoe und der Ernährungsprobleme der Kleinkinder bewirkt (88, 104).

Andererseits wird auch berichtet, daß die Ergebnisse bei weitem nicht so gut sind wie bei den Patienten mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt und Bändelungsoperation; sie sind belastet durch wesentlich höhere Operationsmortalität. Außerdem bleiben, im Gegensatz zu VSD-Banding, postoperativ meistens die Kardiomegalie und die latente Rechtsherzinsuffizienz bestehen, und die Neigung zu stärkerer zentraler Zyanose ist wesentlich ausgeprägter (79, 88). Deshalb wird auch besondere Vorsicht bei nur mäßiger (!) Einengung des Arterien-

querschnitts empfohlen (79, 88). Ob für diesen vergleichsweise schlechteren Erfolg mehr die Klappenmißbildung oder mehr der Vorhofseptumdefekt verantwortlich zu machen ist, läßt sich nicht sicher sagen; es gilt jedoch als sicher, daß die Mortalität durch schwere Klappenmißbildung, großen, überwiegend atrialen Shunt und/oder bereits fixierten pulmonalen Hochdruck deutlich ansteigt. In der Serie von HIGASHINO (40) erlagen fast alle Kinder, die eine erhebliche, überwiegende Rechtsherzhypertrophie hatten, der Bändelungsoperation, während Kinder mit beidseitiger Hypertrophie oder überwiegender Linksventrikelhypertrophie überlebten. Da diese Faktoren gerade beim Kleinkind sehr schwer zu beurteilen sind, wird im Hinblick auf die hohe Mortalität und die Risikoerhöhung durch die Doppeloperation selbst sowie in Anbetracht der Probleme, die bei einer späteren Beseitigung der künstlichen Pulmonalstenose entstehen können (73), empfohlen, eine Bändelung nur bei Kindern unter 3 Jahren vorzunehmen, bei denen eine auf exzessive Lungenüberdurchblutung zurückzuführende, mit konservativen Mitteln nicht zu beherrschende, fortschreitende Herzdekompensation ein chirurgisches Eingreifen erforderlich macht (40, 73, 79). Auch in diesen Fällen sollte man, nach RASTELLI, bereit sein, bei geöffnetem Thorax notfalls auf eine Totalkorrektur umzudisponieren, falls die Sofortprüfung des Bändelungseffektes ungünstig ausfällt (73).

10. Überblick über die "Risikofaktoren"

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß folgende präoperativen Befunde als besonders belastend für das Operationsrisiko gelten müssen:

1. ausgeprägte Mitralinsuffizienz
2. Druckerhöhung in der Pulmonalarterie auf 35 mmHg und darüber
3. Druckerhöhung im linken oder rechten Vorhof auf 10 mmHg und darüber
4. RAH und LAH mit Rechtsüberwiegen im EKG
5. RVH und LVH mit Rechtsüberwiegen im EKG
6. Kardiomegalie im Röntgenbild
7. RV-Dilatation im Röntgenbild und im AKG bzw. bereits eingetretene Rechtsherzinsuffizienz

8. großer VSD
9. Begleitmißbildungen des Herzens
10. Operationsalter unter 4 Jahre

Die Tabelle 25 zeigt, daß eine Art kritische Grenze bei Zusammen-
treffen von 5 Risikofaktoren erreicht wurde. (Diese Summe fand sich
in der Gruppe der Überlebenden nur einmal - gerade in diesem Fall
war der postoperative Befund nicht befriedigend). Zum Abschätzen
des Operationsrisikos mag dieses Ergebnis beitragen, wenn im Einzel-
fall eine Entscheidung für oder gegen eine Operation getroffen wer-
den muß.

Tab. 25: Risikofaktoren bei unseren Patienten

Name	schwere MI PH = 35 mmHg	Druck RA/LA = 10 mmHg	RAH im EKG	LAH	RVH	LVH	KM (rö)	Rechts-Dilat. (rö) Rechtsins.	VSD groß	Begleitmißb.	Alter 4 Jahre	Summe
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10			
1. Gruppe der ver- storbenen Patienten:												
K. G. (k)	+	+					+	+				5
N. G. (p)	+	+		+	+			+			+	7
C. D. (p)			+	+	+		+	+				5
T. B. (p)	+	+	+		(+)	+	+	+		+		6
H. C. (p)			+	+	(+)	+	+	+		+		5
H. H. (p)	+	+	+			+	+	+				5
R. W. (p)	+	+	+		+	+	+	+				6
M. C. (k)	+	+	+	+	+	+	+	+				7
A. N. (p)	+	+	+	+	+	+	+	+		(+)		8
										(M. Down)		
2. Gruppe der Über- lebenden:												
W. R. (k)	+	+		+								3
G. W. (k)	+	+	+									3
A. M. (p)												0
M. E. (p)	+							+				2
S. B. (p)	+	+					+	+				4
M. G. (p)	+	+										2
R. H. (p)	+											1
D. H. (p)	+	+		+			+					4
M. A. (p)	+	+	+	+			+					5
K. Z. (p)							+					1
U. F. (p)												0
H. F. (p)	+											1
F. S. (p)							+					1
R. S. (p)	+	+		+			+					4
H. H. (p)		+										1
M. D. (p)							+					1
U. C. (p)												0
C. B. (p)				+								1
P. T. (p)				+								1
C. D. (p)	+	+										2
T. H. (p)												0
M. G. (p)		+										1
A. S. (p)												0

Anm.: Die "extrakardial" bedingten Todesfälle wurden nicht in diese Tabelle aufgenommen. (p) = partielle Form, (k) = komplette Form

VI. ZUSAMMENFASSUNG

In dieser Arbeit werden die prä- und postoperativen Befunde von 33 Patienten der Kardiologischen Abteilung der Universitätskinderklinik München ausgewertet, die in den Jahren 1960 bis 1972 wegen eines "Canalis Atrioventricularis Communis" operiert wurden. Es handelte sich um 34 Korrekturoperationen (31 Erstoperationen, 3 Zweitkorrekturen) und um 2 Palliativoperationen bei 29 Kindern mit partiellem und 4 Kindern mit komplettem A-V-Kanal.

Nach einer einführenden Besprechung der embryologischen, anatomischen, hämodynamischen und statistischen Zusammenhänge werden zunächst die präoperativen Untersuchungsbefunde dargestellt. Dabei zeigt sich die besondere diagnostische Bedeutung präoperativer Herzsondierung und Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel; erst damit gelingt die Abgrenzung von anderen Herzfehlern und die Unterscheidung zwischen partiellem und komplettem A-V-Kanal, während eine sichere Feststellung des Schweregrades der Mitralinsuffizienz nicht in allen Fällen möglich erscheint.

Anschließend werden die Operationsresultate aufgezeigt: Dabei stehen 19 klinisch ausgezeichnete und 3 mäßig befriedigende Operationsergebnisse 11 Todesfällen gegenüber, von denen sechs nach Erstkorrektur, drei nach Zweitkorrektur, zwei nach Palliativoperation auftraten. Die intra- bzw. postoperativen Befunde werden mit den präoperativen Bedingungen in Beziehung gebracht und mit den Operationsergebnissen an anderen Kliniken verglichen. Dabei wird eine Erhöhung der Operationsmortalität bei folgenden präoperativen Befunden deutlich:

1. ausgeprägte, klinisch deutlich darstellbare Mitralinsuffizienz,
2. Druckerhöhung in der Arteria Pulmonalis auf 35 mmHg und darüber,
3. Druckerhöhung im linken oder rechten Vorhof auf 10 mmHg und darüber,
4. Kombinierte Vorhofsbelastungszeichen mit Rechtsüberwiegen im EKG,
5. Kombinierte Ventrikelhypertrophie mit Rechtsüberwiegen im EKG,
6. Kardiomegalie im Röntgenbild,

7. Bereits eingetretene Rechtsherzinsuffizienz bzw. Rechtsdilatation im Röntgenbild und im AKG,
8. Großer Ventrikelseptumdefekt,
9. Begleitmißbildungen,
10. Operationsalter unter 4 Jahre.

Die Ergebnisse bei unseren Patienten lassen die Schlußfolgerung zu, daß bei Vorliegen von fünf und mehr "Risikofaktoren" die Operationsindikation nur mit Zurückhaltung gestellt werden sollte.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

- (1) BALSAC, R.H., BOUCHARD, F., ZALIS, O.:
Canaux atrioventriculaires communs
Bruxelles-Médical 38 (1958) 325
- (2) BALSAC, R.H.:
Symposium on persistent a.v. canal. Introduction
American Journal of Cardiology 6 (565) 1960
- (3) BARNARD, C.N., SCHRIRE, V.:
The surgical correction of endocardial cushion defects
Surgery 49 (1961) 500
- (4) BARON, M.G., WOLF, B.S., STEINFELD, L., v. MIEROP,
L.H.S.:
Endocardial cushion defects -
Specific diagnosis by Angiocardiography
The American Journal of Cardiology 13 (1964) 162
- (5) BAUM, D., ROTH, G.J., CREIGHTON, S.A.:
Right axis deviation clockurie QRS-loop, and signs of left
ventricle underdevelopment in a child with complete type of
persistent common atrioventricular canal
Circulations 30 (1964) 755
- (6) BEDFORD, D.E.:
The anatomical types of atrial septal defects - their incidence
and clinical diagnosis
American Journal of Cardiology 6 (1962) 569
- (7) BERGOVICH, J.F., BLEIFER, S., DONOSO, E., GRISHMAN, A.:
The vectorcardiogram and electrocardiogram in persistent
canalis atrioventricularis
Circulations 21 (1960) 63
- (8) BEUREN, J.A.:
Die angiokardiographische Darstellung kongenitaler Herzfehler
Berlin 1966

- (9) BIERCKS, W., LOOGEN, F.:
Die Bändelungsoperation
Langenbecks Archiv für Chirurgie 322 (1968) 641
- (10) BLONDEAU, M., MAURICE, P., LENEGRE, J.:
L'électrocardiogramme dans la persistance du canal atrio-ventriculaire
Archives des Maladies du coeur 59 (1966) 112
- (11) BLOUNT, S.:
The persistent ostium primum atrial septal defect
Circulation 13 (1956) 499
- (12) BOUCHARD, F., LEXUAN, Ph.:
Résultats cliniques et hemodynamiques des canaux atrioventriculaires opérés
Archives des Maladies du Coeur 60 (1967) 681
- (13) BOURAKOVSKI, O.J., BUKHARIN, V.A., ROMASHOV, F.N.:
Experiences in the surgical treatment of patients with common a-v-canal
Britisch Heart Journal 29 (1967) 96
- (14) BRANDENBURG, R.O., DUSHANE, J.W.:
Clinical features of persistent common a-v-canal
Mayo Clinic Staff Meetings 31: 509 (1956)
- (15) BRAUNWALD, N.S., MORROW, A.G., COOPER, T.:
Left ventricular angiocardiology in the diagnosis of persistent atrioventricular canal and related anomalies
American Journal of Cardiology 4 (1959) 802
- (16) BRAUNWALD, N.S., MORROW, A.G. et al.:
Incomplete persistent atrioventricular canal.
Operative methods and the results of pre- and postoperative hemodynamic assessments
J. of Thoracic and Cardiovascular Surgery 51 (1966) 71

- (17) BURCHELL, H.B., DUSHANE, J.W., BRANDENBURG, R.:
The electrocardiogram of patients with atrioventricular cushion defects
American Journal of Cardiology 6 (1960) 575
- (18) BÜHLMMEYER, K.:
Indikationen zu Eingriffen im Säuglingsalter
Langenbecks Archiv für Klinische Medizin 322 (1968) 622
- (19) BÜHLMMEYER, K.:
Die pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfehlern im Kindesalter
Bibliotheca Pädiatrica Nr. 85; 1967
- (20) CAMPBELL, M., MISSEN, G.:
Endocardial Cushion Defects
British Heart Journal 19 (1957) 403
- (21) COOLEY, J.C., KIRKLIN, J.W., HARSHBARGER, H.G.:
The surgical treatment of persistent common a-v-canal
Surgery 41 (1957) 147
- (22) COOLEY, D.A.:
Results of surgical treatment of atrial septal defects. Particular consideration of low defects including ostium primum and atrio-ventricular canal
American Journal of Cardiology 6 (1960) 605
- (23) CRAFOORD, C., SENNING, A.:
Persistent atrioventricular canal: Surgical experience
American Journal of Cardiology 6 (1960) 618
- (24) CRAIG, T.V., SIRAK, H.D.:
Pulmonary artery banding
Journal of Thoracic & Cardiovasc. Surg. 45 (1963) 599
- (25) CULLUM, L., LIEBMAN, J.:
The association of congenital heart disease with Down-Syndrome
American Journal of Cardiology 24 (1969) 354

- (26) DUBOST, Ch., BLONDEAU, P.:
The surgical repair of persistent atrioventricular canal: Results
in 26 cases
American Journal of Cardiology 6 (1960) 611
- (27) DURRER, D., ROOS, J.P., v. DAM, R.T.:
The genesis of the Electrocardiogram of patients with ostium
primum defects
American Heart Journal 71 (1966) 642
- (28) EDWARD, J.E.:
The problem of mitral insufficiency caused by accessory chordae
tendineae in persistent common atrioventricular canal
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 35 (1960) 299
- (29) ELLIS, F.H., GOON, D.C., KIRKLIN, J.W.:
Surgical management of persistent a-v-canal
American Journal of Cardiology 6 (1960) 598
- (30) ESPINO-VELA, F., MURAD-NETTO, S., RUBIO-ALVAREZ, V.:
Differential Diagnosis between Persistent Atrioventricular
Canal and the Combination of Atrial and Ventricular Septal
Defects
American Journal of Cardiology 6 (1960) 589
- (31) FERNANDEZ-CAAMANO, F., BOUCHE-FERNANDEZ, C.,
HELLER, J.:
Etude anatomo-électrique dans 10 cas de canal atrioventriculaire
commun incomplet
Archives des Maladies du Coeur 59 (1964) 1077
- (32) FRATER, R.W.:
Persistent Common A-V-Canal: Anatomy and Function in Relation
to Surgical Repair
Circulations 32 (1965) 120
- (33) GERBODE, F., JOHNSTON, J.B., ROBINSON, S. et al.:
Endocardial Cushion Defects: Diagnosis and Technique of Repair
Surgery 49 (1961) 69

- (34) GERBODE, F., SABAR, E.:
Endocardial Cushion Defects
J. of Cardiovascular Surgery 5 (1964) 228
- (35) GIRAUD, G., LATOUR, H., PUECH, P. et al.:
Anatomic Forms and Diagnostic Peculiarities of Persistent
Common A-V-Canal
Archives des Maladies du Coeur 50 (1957) 909
- (36) GOON, D.C., DUSHANE, J.W., KIRKLIN, J.W.:
The Surgical Treatment of Endocardial Cushion Defects
Circulation 46 (1959) 185
- (37) GOOR, D., LILLEHEI, W., EDWARDS, J.:
Further Observations on the Pathology of the Atrioventricular
Canal Malformation
Archives of Surgery 97 (1968) 954
- (38) GRANT, R.:
The Embryology of Ventricular Flow Pathways in Man. Circulation 25 (1962) 762
- (39) GRIFFITHS, S.P.:
Postoperative Evaluation of Mitral Valve Function in Ostium
Primum Defect with cleft Mitral Valve
Circulations 40 (1969) 21
- (40) HIGASHINO, S.M.:
Pulmonary Artery Banding: The Electrocardiogram as an Aid
in Selection of Patients for Operation
British Heart Journal 29 (1964) 252
- (41) INTERNATIONAL SOCIETY OF CARDIOLOGY:
Classification of Heart Disease in Childhood
Groningen 1970
- (42) JOHANSSON, L., DUBIEL-TOMAZEWSKI, R.:
Acta Chirurgica Scandinavica 128 (1964) 578:
The Surgery of Septum Primum Defects

- (43) KEITH, J.D., ROWE, R., VLAD, P.:
Heart Disease in Infancy and Childhood
New York, Macmillan Company 1958
- (44) KIELY, B., ADAMS, P., ANDERSON, R., LESTER, R.:
The Ostium Primum Syndrome
American Journal of Diseases of Children 96 (1958) 381
- (45) KIRKLIN, J.W., DAUGHERY, G.W., BURCHELL, H.,
WOOD, H.:
Repair of the partial Form of Persistent A-V-Canal
Annales of Surgery 152 (1965) 858
- (46) KLINNER, W.:
Probleme der Korrektur von angeborenen Herzfehlern mit
Pulmonaler Hypertonie
Thoraxchirurgie 14 (1966) 530
- (47) LAMBERT, W.S.:
Persistent Ostium Atrioventriculare Commune.
Hemodynamic Findings and Differential Diagnosis
Circulations 14 (1956) 965
- (48) LEBORGNE, P., MOUQUIN, M.:
Phonocardiography in Congenital Heart Disease.
Persistent A-V-Canal
Archives des Maladies du Coeur 54 (1961) 162
- (49) LEV, M.:
The Architecture of the Conduction System in Congenital Heart
Disease. Common Atrioventricular Office
Archives of Pathology 65 (1958) 174
- (50) LEVEVRE, T.M.:
Endocardial Cushion Defects: Diagnosis and Surgical Treatment
New England Journal of Medicine 266 (1962) 480

- (51) LEVY, M.J., CUELLO, L., TUNA, N., LILLEHEI, C.W.:
Atrioventricularis Communis. Clinical Aspects and Surgical
Treatment
American Journal of Cardiology 14 (1964) 587
- (52) LIEBMAN, J., NADAS, A.S.:
The Vectorcardiogram in the Differential Diagnosis of Atrial
Septal Defects in Children
Circulation 22 (1960) 956
- (53) LILLEHEI, C.W., COHEN, M., WARDEN, H., VARCO, R.:
The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies
by controlled cross circulation. Results in 32 Patients with
Ventricular Septal Defects, Tetralogy of Fallot and Atrioventri-
cularis communis Defects
Surgery 38 (1955) 11
- (54) LILLEHEI, C.W., ANDERSON, R.C., FERLIC, R., BONNA-
BEAU, R.C.:
Persistent Common A-V-Canal. Recatheterization Results in
37 Patients following intracardiac Repair
J. Thor. Cardiovasc. Surg. 47 (1969) 83
- (55) LINDER, E.:
Surgical Experiences with a small Number of Repaired Ostium
Primum Defects
Acta Chirurgica Scandinavica 128 (1964) 604
- (56) MALONEY, J.V., MARABLE, S.A., MULDER, D.G.:
The Surgical Treatment of Common A-V-Canal
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 43 (1962) 84
- (57) MATTEO, D.J., GALEY, J.J., RIBIERRE, M. et al.:
Correction d'un Forme Complète du canal Atrioventriculaire
Commun
Archives des Maladies du Coeur 63 (1970) 1042

- (58) MIEROP, L.H. et al.:
Anatomy and Embryology of Endocardial Cushion Defects
J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 43 (1962) 71
- (59) MILNOR, W., BERTRAND, C.:
The Electrocardiogram in Atrial Septal Defect
Am. J. Med. 22 (1957) 223
- (60) MORISON, A.:
The Auriculoventricular Node in a Malformed Heart with re-
marks on its Nature Connexions and Distributions
J. Anat. and Physiology 47 (1961) 459
- (61) MURPHY, D., MICHAEL, T., GRAHAM, G. et al.:
Prognosis of Complete Atrioventricular Dissociation in Children
after Open-Heart Surgery
The Lancet 1 (1970) 750
- (62) MUSTARD, W.T., MIGUIDALA, F.N., TRUSLER, G.A.:
Endocardial Cushion Defects in Infants and Children. Ten Years
Surgical Experiences
British Heart Journal 27 (1965) 768
- (63) BEUFELD, H.N., TITUS, J.L., DUSHANE, J. et al.:
Isolated Ventricular Septal Defect of the Persistent Common
Atrioventricular Canal Type
Circulation 23 (1961) 685
- (64) OMERI, M.A., BISHOP, M.:
The Mitral Valve in Endocardial Cushion Defects
Britisch Heart Journal 27 (1965) 161
- (65) PAUL, M.H.:
Endocardial Cushion Defects - Persistent Common Atrioventri-
cular Canal and Persistent Ostium Primum
Pediatric Clinics of North America 5 (1958) 1011

- (66) PEACOCK, T.B.:
Malformation on the heart consisting in an Imperfection of the
Auricular and Ventricular Septa
Tr. Path. Soc. 1: 61, London 1846
- (67) PERÄSOLO, O., HALONEN, P., SILTANEN, P.:
Endocardial Cushion Defect. Clinical and Surgical Considerations
Acta Chirurgica Scandinavica 128 (1964) 892
- (68) PRYOR, R.:
Electrocardiographic Changes in Atrial Septal Defects
Ostium Secundum Defect versus Ostium Primum Defect
American Heart Journal 58 (1959) 689
- (69) RASTELLI, G.C., WEIDMAN, W.H., KIRKLIN, J.W.:
Surgical Repair of the Partial Form of Persistent Common
Atrioventricular Canal, with Special Reference to the Problem
of Mitral Valve Incompetence
Circulations 31 (1965) Suppl. 1
- (70) RASTELLI, G.C., WEIDMAN, W.H., KIRKLIN, J.W., TITUS,
J.L.:
Anatomic Observations on complete Form of Persistent
Common A-V-Canal with special Reference to Atrioventricular
Valves
Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 41, 296,
(1966)
- (71) RASTELLI, G.C., KIRKLIN, J.W., KINCAID, O.W.:
Angiocardiography of persistent Common A-V-canal
Mayo Clin. Proc. 42 (1967) 417
- (72) RASTELLI, G.C., WALLACE, R., ONGLEY, P., GOON, D.:
Replacement of Mitral Valve in Children with Persistent Common
A-V-Canal associated with severe mitral Incompetence
Mayo Clin. Proc. 42 (1967) 417

- (73) RASTELLI, G.C., ONGLEY, P.A., KIRKLIN, J.W., GOON, D.C.:
Surgical Repair of the Complete Form of Persistent Common A-V-Canal
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 55 (1968) 299
- (74) RASTELLI, G., ONGLEY, P., GOON, D.C.:
Surgical Repair of Complete A-V-Canal with Anterior Leaflet undivided and unattached to Ventricular Septum
Mayo Clin. Proc. 44 (1969) 335
- (75) RODEWALD, G., KECK, E.:
Statistik und Anfall von Herzoperationen im Säuglingsalter
Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie 322 (1968) 626
- (76) ROGERS, H.M., EDWARDS, J.:
Incomplete Division of Atrioventricular Canal with Patent Inter-atrial Foramen Primum
American Heart Journal 36 (1948) 28
- (77) ROKITANSKY, C.F.:
Die Defekte der Scheidewände des Herzens
Pathologisch-Anatomische Abhandlungen
Wien, 1875 bei W. Braumüller
- (78) ROKSETH, R., EFSKIND, L.:
Surgical Treatment of Ostium Primum Defects.
Operative Results and Complications
Acta Chirurgica Scandinavica 128 (1964) 589
- (79) SCHWARZ, H.:
Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind
Springer-Verlag 1968, 22, 42
- (80) SCOTT, R.C.:
Annotations
American Heart Journal 62 (1961) 712

- (81) SCOTT, L.P., HAUCK, A.J., NADAS, A.S., GROSS, R.E.:
Endocardial Cushion Defect.
Preoperative and Postoperative Survey Circulation 26 (1962)
218
- (82) SHAH, C.V., PATEL, M.K., HASTREITER, A.H.:
Hemodynamics of Complete A-V-Canal and its Evolution with
Age
American Journal of Cardiology 24 (1969) 326
- (83) SHUMAKER, H.B., KING, H.M.:
Septum Primum Atrial Septal Defects
J. Thoracic & Cardiovasc. Surgery 43 (1962) 366
- (84) SODI-PALLARES, D. et al.:
The Mean Manifest Electrical Axis of the Ventricular Activation
Process in Congenital Disease: A New Approach in Electro-
cardiographic Diagnosis
American Heart Journal 55 (1958) 681
- (85) SOMMERVILLE, J.:
Ostium Primum Defect: Factors causing Deterioration in the
natural History
British Heart Journal 27 (1965) 413
- (86) SOMMERVILLE, J., RESNEKOV, L.:
The Origin of an Immediate Diastolic Murmur in Atrioventricular
Defects
Circulation 32 (1965) 797
- (87) SOMMERVILLE, J.:
Clinical Assessment of the Function of the Mitral Valve in
Atrioventricular Defects related to Anatomy
American Heart Journal 71 (1966) 87
- (88) SOMMERVILLE, J., AGNEW, T., STARK, J. et al.:
Banding of the Pulmonary Artery for Common A-V-Canal
British Heart Journal 29 (1967) 816

- (89) SOMMERVILLE, J., JEFFERSON, K.:
Left Ventricular Angiocardiography in Atrioventricular Defects
British Heart Journal 30 (1968) 446
- (90) SOULIE, P., PAULY-LAMBRY, R.:
Resultats de la Chirurgie du Canal Atrioventriculaire
Archives des Maladies du Coeur 63 (1970) 1505
- (91) STEINFELD, L., GRISHMAN, A., DONOSO, E.:
Electrocardiographic and Vectorcardiographic
Changes following Surgery in Persistent
Common Atrioventricular Canal
American Journal of Cardiology 10 (1962) 643
- (92) STOERMER, J., BEUREN, A.J.:
Elektrokardiographische und vektorkardiographische Untersu-
chungen zur Differentialdiagnose des überdrehten Linkstyps bei
angeborenen Herzfehlern
Archiv für Kinderheilkunde 170 (1964) 125
- (93) STORSTEIN, O.:
The Diagnosis of Atrial Septal Defect of The Primum Type
Acta Chirurgica Scandinavica 128 (1964) 574
- (94) TAGUCHI, K., SASAKI, N., OKII, Y., et al.:
Surgical Experience with Persistent Common
Atrioventricular Canal in a Series of eighty-two Patients.
Particular Consideration on the Correction of Valve Incompeten-
ce and Deficiency of Ventricular Septum
Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 55 (1968) 501
- (95) TITUS, J., DAUGHTERY, G., KIRKLIN, J., EDWARDS, J.:
Anatomy of the A-V-Conduction System in Ventricular Septal
Defect.
Circulation 28 (1963) 72

- (96) TOSCANA-BARBOSA, E. , BRANDENBURG, R.O. , BURCHELL, H.B. :
Electrocardiographic Studies of Cases with Intracardiac Mal-
formations of the Atrioventricular Canal
Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 31 (1956)
513
- (97) TOSCANA-BARBOSA, E. , BRANDENBURG, R. , SWAN, H. :
Atrial Septal Defect: The Electrocardiogram and its hemo-
dynamic Correlations in 100 proved Cases
American Journal of Cardiology 2 (1958) 698
- (98) VISIOLI, O. , BARAGAN, J. , LENEGRE, J. :
Les Voies de la Conduction Intracardiac dans les Cardiopathies
Congénitales du Septum. Etude anatomique. Archives des Maladies
du Coeur 55 (1962) 1024
- (99) WAKAI, C.S. , SWAN, H.J. , WOOD, E.H. :
Hemodynamic Data and Findings of Diagnostic Value in nine
proved Cases of persistent common A-V-Canal
Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 31 (1956)
500
- (100) WAKAI, C.S. , EDWARDS, J.E. :
Developement and pathologic Considerations in Persistent
Common A-V-Canal
Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 31 (1956)
487
- (101) WAKAI, C.S. , EDWARDS, J.E. :
Pathology Study of Persistent Common A-V-Canal
American Heart Journal 56 (1958) 779
- (102) WATKINS, E. , GROSS, R. :
Experiences with Surgical Repair of Atrial Septal Defects
Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 30 (1955) 569
- (103) WATSON, H. :
Paediatric Cardiology

(104) YOUNG, D.:

Criteria of Surgery in Persistent Common A-V-Canal
American Journal of Cardiology 12 (1963) 80

(105) ZUCKERMANN, R.:

Auskultation des Herzens
Thieme-Verlag Leipzig 1965

VIII. PATIENTENVERZEICHNIS

(Namensinitialen, Herzkatheternummern, p=PAVK, k=KAVK,
op. = operiert)

C. H.	28/58	p	op.	A. S.	336/68	p	op.
M. G.	39/58	p	op.	A. S.	9/70	p	
R. W.	55/58	k		R. W.	103/69	p	op.
G. F.	7/59	p		H. S.	156/69	p	
E. B.	12/59	p	op.	P. H.	251/69	k	
A. H.	48/59	p	op.	A. W.	326/69	k	
W. B.	63/59	p		T. B.	366/79	p	op.
H. C.	41/60	p	op.	S. B.	36/70	p	op.
A. M.	28/60	p	op.	B. W.	37/70	p	
U. F.	109/61	p	op.	C. B.	40/70	p	op
G. W.	95/62	k	op.	G. F.	43/70	p	
R. S.	92/63	p	op.	T. T.	89/70	p	
M. G.	115/63	p	op.	M. H.	108/70	p	
R. H.	140/63	p	op.	D. H.	136/70	p	op.
W. R.	13/64	k	op.	M. W.	149/70	p	
M. C.	57/64	k	op.	A. K.	159/70	p	
G. F.	104/64	k		J. J.	168/70	p	
F. S.	159/64	p	op.	E. K.	182/70	p	
A. A.	169/64	k		H. F.	213/70	p	op.
C. D.	276/64	p	op.	H. H.	269/70	p	op.
P. T.	134/65	p	op.	K. G.	276/70	k	op.
E. T.	143/65	k		T. M.	280/70	p	
M. D.	275/65	p	op.	H. S.	299/70	p	
C. S.	299/66	k		W. F.	313/70	p	
H. E.	110/67	p	op.	B. W.	315/70	p	
B. B.	177/67	p		H. S.	325/70	p	
B. D.	226/67	p	op.	B. N.	9/71	p	
U. C.	251/67	p	op.	K. N.	17/71	p	
D. E.	261/67	k		A. S.	42/71	p	
M. B.	6/68	k		M. E.	79/71	p	op.
K. Z.	145/68	p	op.	S. S.	161/71	p.	
S. T.	193/68	k		M. F.	261/71	k	

C. S.	219/71	k	
A. G.	232/71	p	
N. G.	261/71	p	op.
A. B.	265/71	p	
B. D.	284/71	k	
M. N.	355/71	p	
M. H.	357/71	p	
P. H.	16/72	p	
E. H.	31/72	p	
A. O.	69/72	p	
M. H.	80/72	p	
A. N.	89/72	p	op.
J. A.	147/72	p	op.
R. L.	246/72	k	

Herrn Professor Dr. K. Bühlmeyer möchte ich für die Überlassung des Themas und für erhaltene Anregungen danken.

Herrn Professor Dr. K. Betke danke ich für die Übernahme des Korreferats.

Herrn Dr. G. Schumacher danke ich für Beratung und Hilfe bei der Korrektur.

LEBENS LAUF

Mein Name ist Hanna Cornelia Zierer. Ich wurde am 10. 12. 1946 in Berlin-Steglitz als zweites Kind des Studienrates Walter Wettstein und seiner Frau Margarete Wettstein, geb. Mälzer, geboren. Im Herbst 1951 übersiedelte unsere Familie nach Königsfeld/Schwarzwald. Dort besuchte ich von 1953 bis 1957 die Grundschule, von 1957 bis 1966 das Zinzendorf-Gymnasium. Nach dem Abitur arbeitete ich im Rahmen des "Philadelphischen Dienstes" ein Jahr lang an der Münchener Stiftsklinik Augustinum als Schwesternhelferin. Im Mai 1967 begann ich mein Medizinstudium an der Ludwig-Maximilians-Universität München. Hier legte ich im Frühjahr 1968 das Vorphysikum, im Herbst 1969 das Physikum und im Frühjahr 1973 das Staatsexamen ab. 1970 begann ich meine Doktorarbeit unter Leitung von Prof. Dr. Bühlmeyer an der Universitätskinderklinik München.

1972 heiratete ich den Studenten Joseph Zierer.

Meine ärztliche Approbation erhielt ich am 26. 9. 1974 nach einjähriger Medizinalassistentenzeit am Kreiskrankenhaus Fürstenfeldbruck. Seit dem 1. 1. 1975 arbeite ich als Assistenzärztin an der Kinderklinik an der Lachnerstraße München.

